FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926 **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Pierre ISAAC-GEORGES

Né le 2 Février 1896 à Dijon (Côte-d'Or)
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA PATHOGÉNIE DU SYNDROME DE RAYNAUD

(De l'importance des lésions artérielles)

Président : M. Fernand WIDAL

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1926

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	N...
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBE.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	N...
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	N...
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	OUVELAIRE. CBRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRE	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ECALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expériment.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.

MM.	
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE	Pathologie médicale.
LEVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale

III. AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUENIOT	Obstétrique

M.	
RETTERER	Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
AUVRAY	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE.	Clinique médicale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.

MM.	
LERI	Clinique médicale.
LŒPER	Clinique médicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
RATHERY	Clinique médicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

M. MAUCLAIRE agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A TOUS LES MIENS

A Monsieur le Professeur F. WIDAL

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE
MÉDECIN DE L'HÔPITAL COCHIN
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
MEMBRE DE L'INSTITUT

qui a bien voulu me faire l'honneur de présider ma thèse, témoignage respectueux de mon admiration et de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur H. GRENET

qui a bien voulu nous inspirer et nous guider dans l'étude de notre thèse.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

M. le Professeur GILBERT
M. le Pr. Agrégé WALTHER
M. le Professeur VAQUEZ
M. le Docteur BABONNEIX
M. le Docteur HALBRON

Externat :

M. le Professeur Agrégé MACAIGNE
M. le Docteur A. BERGÉ *(in memoriam)*

Internat :

1re année : M. le Docteur Armand DELILLE
2e année : M. le Docteur HALBRON
3e année : M. le Docteur Louis RAMOND
4e année :

1er semestre : M. le Docteur H. GRENET
2e semestre : M. le Professeur Agrégé LIAN

A MES AUTRES MAITRES :

Messieurs les Docteurs ESMEIN (*in memoriam*)
LECONTE (*in memoriam*) Médecins des Hôpitaux;
Victor PAUCHET

DU MÊME AUTEUR

Anesthésie régionale (technique de V. Pauchet) (en collaboration avec Mlle G. Philippe). (*Gazette médicale de Paris*, 1916, p. 9, 17 et 89).

Sur quelques cas de réaction splénopneumonique très étendue au cours de la tuberculose pulmonaire infantile (en collaboration avec MM. Armand-Delille et Ducrohet) (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 8 juin 1922).

La splénopneumonie tuberculeuse chronique de l'enfant (en collaboration avec MM. Armand-Delille et Ducrohet). *Presse Médicale* 1923, p. 55).

Contribution à l'étude des anticorps dans le sérum des enfants tuberculeux (en collaboration avec MM. Armand-Delille et Ducrohet), (*Arch. méd. des enfants*, février 1924 et *Revue de la tuberculose*, 1924, p. 433).

Un cas de pneumothorax artificiel terminé par méningite tuberculeuse (en collaboration avec MM. Armand-Delille et Ducrohet) (*Bull. Soc. méd. hôp. Paris*, 7 avril 1922).

Le Pneumothorax thérapeutique dans la tuberculose de l'enfant, (en collaboration avec MM. Armand-Delille et Ducrohet) (*Presse Médicale* 6 juin 1923 et *Bull. Soc. méd. hôp. Paris*, 1923, p. 333).

Sarcome kystique simulant une tuberculose péritonéo-pleurale chez une fillette de 13 ans. (en collaboration avec MM. Armand-Delille et Ducrohet) (*Bull. soc. Pédiatrie*, 1922 p. 252).

La syphilis et son traitement actuel dans un dispensaire prophylactique. (en collaboration avec MM. P. Halbron et R. Barthélemy). (*Presse Médicale*, 27 février 1924).

Suites éloignées des traitements commencés avant 1920 au dispensaire Alf. Fournier (hôpital Broca). (en collaboration avec MM. P. Halbron et R. Barthélemy). (*IIe Congrès de Dermatologie et de Vénéréologie de langue française*. Strasbourg, juillet 1923).

Tuberculides papulo-nécrotiques et 914 (en collaboration avec MM. P. Halbron et R. Barthélemy) (*Soc. franc. de dermatol. et syph.* 1924, p. 264).

Traitement du lupus tuberculeux par l'antigène méthylique de MM. Boquet et Nègre. (en collaboration avec M. P. Halbron) (*Revue de la tuberculose*, 1924, p. 422).

Etude anatomo-pathologique d'un cas de laryngite tuberculeuse chez l'enfant (en collaboration avec M. Caboche). (*Société Anatomique de Paris*, 3 décembre 1925).

Depuis la publication initiale de Maurice Raynaud (thèse 1862) le syndrome vasculaire décrit par cet auteur n'a guère quitté le terrain de l'actualité.

La thèse de Maurice Raynaud, fondée sur 25 observations, comportait une étude clinique définitive, à laquelle les travaux ultérieurs n'ont fait qu'ajouter quelques précisions de détail. Mais la partie pathogénique n'avait pas pu atteindre un tel degré de perfection. L'auteur reconnaissait loyalement que ses travaux avaient laissé subsister quelques obscurités qu'il lui paraissait impossible de dissiper avant que les connaissances relatives à la physio-pathologie des artères ne se soient considérablement précisées.

De nombreux auteurs s'y sont essayés après lui. Plus de 300 cas de syndrome de Raynaud ont été publiés à l'heure actuelle. Les théories ont succédé aux théories et cependant le débat n'est pas épuisé : il n'est presque pas de mois où quelque communication ne soit faite aux Sociétés savantes sur ce sujet délicat.

Ce n'est donc pas sans quelque appréhension que nous avons choisi pour notre thèse inaugurale une telle matière. Dirons-nous que nous fûmes souvent pris en pitié par les personnes, maîtres et collègues, qui nous

voyaient aux prises avec un des problèmes pathogéniques les plus ardus qu'il soit ?

Donnons-leur tout de suite raison. Nous n'avons pas résolu le problème. Mais peut-être n'est-ce point une raison pour ne pas apporter notre pierre à l'édifice et pour ne pas verser au débat les résultats de nos constatations.

Lorsqu'il nous arrive de parler de notre travail, des cas que nous avons observés, des conclusions que nous avons tirées de leur étude, une des questions qui nous sont le plus fréquemment posées est la suivante : « Qu'entendez-vous exactement par syndrome de Raynaud ? » Cette question, en apparence si simple, n'est cependant pas exempte de quelque complexité.

Se reportant à l'étude de son premier auteur, tous les traités définissent la maladie de Raynaud : « une affection caractérisée par des phénomènes symétriques de vaso-constriction prononcée des extrémités, qui surviennent par crises, avec des intervalles de retour à la circulation normale, mais qui peuvent cependant aboutir à la gangrène, quand la crise a été suffisamment intense et prolongée ».

A y regarder de près, cette définition comporte plusieurs éléments caractéristiques :

1° La localisation des troubles aux extrémités.

2° Leur symétrie.

3° Leur évolution strictement paroxystique avec intervalles de retour à une circulation en tous points normale.

Lorsque les troubles présentés par un malade associent ces 3 caractères, le cas n'est pas douteux. Il s'agit bien d'un syndrome de Raynaud. La plupart de nos observations réalisent un tableau absolument typique.

Mais il existe nombre de syndromes vasculaires plus difficiles à classer : Par certains côtés ils se rapprochent de l'affection décrite par Maurice Raynaud, par d'autres ils en diffèrent. Quels sont les cas, qui pourront être valablement retenus dans une étude pathogénique de l'ordre de celle que nous avons entreprise?

La localisation des troubles circulatoires aux extrémités ne prête à aucune ambiguïté et il ne viendra à l'esprit de personne de rattacher au syndrome de Raynaud des phénomènes vasculaires siégeant à la racine des membres ou sur le tronc.

La symétrie des territoires atteints est un caractère sur le compte duquel on peut se montrer moins exigeant. Tous les auteurs admettent la possibilité, surtout comme forme de début, de crises à manifestations unilatérales. De tels cas, s'ils présentent par ailleurs les caractères du syndrome de Raynaud, doivent évidemment être inclus dans son cadre. Il en est *a fortiori* de même lorsque les phénomènes, tout en affectant des régions homologues des deux côtés du corps, prédominent nettement d'un côté. Ces cas, nous le verrons, sont nombreux et souvent des plus instructifs.

La 3e caractéristique du syndrome de Raynaud, son allure paroxystique, est le point qui mérite le plus d'attention. Aux premières phases de l'affection, tout le

monde est d'accord : Syncope locale et acroasphyxie ne sont rapportables au syndrome que si elles surviennent par crises, débutant brusquement, durant de quelques minutes à quelques heures et se terminant par un processus rapide d'atténuation.

Une remarque nous paraît cependant s'imposer ici : Chez certains malades présentant un tel syndrome paroxystique, la circulation des extrémités ne revient pas dans l'intervalle des crises à un état rigoureusement normal. Souvent il persiste un peu de pâleur des téguments ou un certain degré de cyanose permanente. C'est là un fait fréquent, peut-être plus habituellement rencontré (Vulpian, Claude et Tinel), chez les sujets ayant durant de nombreuses années présenté des crises répétées. Ces cas nous paraissent devoir entrer dans le cadre du syndrome de Raynaud, à condition toutefois que l'exagération des troubles sous forme d'accès soit de constatation indubitable.

La difficulté commence en présence de gangrène symétrique des extrémités. Pour nombre de médecins, l'existence de phénomènes sphacéliques, bilatéraux parcellaires et limités à l'extrémité des membres implique le diagnostic de syndrome de Raynaud.

C'est là à coup sûr une erreur. Il existe, à n'en pas douter, des cas de cet ordre, survenus de façon progressive, chez des sujets n'ayant à aucun moment présenté au niveau des extrémités le moindre paroxysme de vaso-constriction. Ces faits qui s'observent chez des sujets atteints de maladies infectieuses (syphilis, palu-

disme, etc.) ou toxiques (ergotisme) ne doivent certes pas être attribués au syndrome de Raynaud. Il s'agit simplement de gangrènes par artérité ou mieux par artériolite, qui ne diffèrent que par leur topographie des classiques gangrènes sénile ou diabétique par exemple. C'est dans le cadre de ces artériolites qu'il faut placer la *thrombo-angéite oblitérante* de Leo Buerger; affection d'allure progressive, dans laquelle ne se manifeste aucune tendance spasmodique et l'*endartérite oblitérante progressive syphilitique*, étudiée dans les thèses de Durandard (1902) et de Druelle (1906) et dont M. L. Ramond a publié une observation typique.

Ces remarques liminaires, motivées tant par les objections qui nous ont été faites, que par des erreurs de diagnostic, dont nous avons été le témoin, nous paraissaient s'imposer au début de ce travail.

Les observations qui vont suivre et sur lesquelles nous baserons nos conclusions concernent uniquement des sujets atteints au niveau de l'extrémité des membres de phénomènes vaso-constricteurs d'allure nettement paroxystique. Nos constatations s'appliquent donc sans conteste au syndrome de Raynaud.

OBSERVATIONS

Obs. I.— *Mme N...* 38 ans. Vient consulter le Dr Grenet pour la première fois le 22 janvier 1924. Depuis 4 ans elle éprouve un *engourdissement continu des mains et des pieds*, qui, par moments, et surtout au froid, *deviennent exsangues* et présentent de l'anesthésie douloureuse. Il est à noter que ces troubles sont apparus peu de temps après une congestion pulmonaire.

Ces symptômes caractérisent un *syndrome de Raynaud*, dont l'évolution a pu être suivie au cours des visites successives de la malade, durant près de 18 mois.

Evolution du syndrome de Raynaud.

— En *janvier* 1924, lorsque le Dr Grenet voit Mme N. pour la première fois, les mains seules sont atteintes.

Elles présentent un engourdissement continu, s'accompagnant d'une légère cyanose permanente. Sur ce fond constant, apparaissent à intervalles variables des crises de syncope locale.

— Au mois de *juin* 1924, apparaît un peu d'*engourdissement des pieds*; tandis qu'aux membres supérieurs l'état reste inchangé.

— En *janvier* 1925 les symptômes se sont notablement accentués :

Les mains et surtout *la main gauche* présentent de la cya-

nose s'accompagnant d'un engourdissement douloureux, et des accès de syncope locale. L'engourdissement de la main gauche comme celui de la jambe gauche présente des paroxysmes nocturnes.

Au membre inférieur gauche il se produit également au niveau des orteils des crises de syncope locale et de la cyanose. On remarque l'existence de *petites cicatrices* au bout des doigts et de durillons à l'extrémité des orteils.

— En *mars* 1925, à ces symptômes s'adjoint une sensibilité douloureuse au froid du *nez et des oreilles.*

A ce moment les troubles sont aussi accusés aux pieds qu'aux mains. Au niveau des membres supérieurs les phénomènes douloureux ne se limitent plus aux extrémités, mais affectent aussi la totalité des avant-bras.

— En *mai* 1925, l'état reste inchangé.

Il en est de même au mois de juin 1925 lorsque Mme N... sur le conseil du Dr Grenet entre à l'hôpital Laënnec pour subir quelques examens complémentaires.

Etude de la tension artérielle.

Lors de ses visites successives, Mme N. a subi de nombreux examens oscillométriques, dont nous groupons les résultats ci-dessous : Tous ont été pratiqués avec l'appareil de Pachon muni du brassard de Gallavardin.

— Le *13 janvier* 1925 :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	16/10	indice 4	14/9	indice 2
Avant-bras :	15/10	indice 2	13/9	indice 1 3/4

— Le 23 *mars* 1925 :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	13/8	indice 4,5	12/7	indice 2
Avant-bras :	13/8	indice 1	11/8	indice 1

— Le 12 *mai* 1925 :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	14,5 /8,5	indice 4	13 /8	indice 3
Avant-bras :	13 /9	indice 2	12 /8	indice 1,5

— Le 18 *mai* 1925 :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	14 /9,5	indice 3	14 /9,5	indice 2,5
Avant-bras :	13,5 /9,5	indice 1 /2	13 /9,5	indice 1 /3
Cuisse :	22 /12	indice 5,5	19 /10 3 /4	indice 6,5
Cou-de-pied:	18 /10	indice 2 3 /4	17 /10	indice 1,5

— *Le 27 mai* 1925. — Au cours d'une petite crise d'asphyxie locale des doigts.

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	16 /10	indice 3,5	16 /10,5	indice 3
Avant-bras :	15 /10	indice 1,5	14 /10	indice 2

— Le 21 *juillet* 1925. — Après traitement spécifique.

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	14,5 /9	indice 4	13 /8	indice 3
Avant-bras :	14 /9	indice 1,5	14 /9,5	indice 1

— Le 20 *octobre* 1925 :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	14 /8,5	indice 3	14 /9	indice 2,5
Avant-bras :	14 /9	indice 1	14 /10	indice 1

— Le 23 *oct.* 1925. — Au cours d'un accès d'acrocyanose.

	DROIT	
Bras :	14 /8,5	indice 3
Avant-bras :	12 /9	indice 1

— Le 29 *oct.* 1925. — Au cours d'une légère crise d'asphyxie locale de la main droite, provoquée par immersion dans l'eau froide et suivie de cyanose.

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	14 /8	indice 4,5	14 /19	indice 2,5
Avant-bras :	13,5 /9	indice 1 /3	14 /9	indice 3 /4
Cuisse :	23 /12,5(?)	indice 6,5	23 /10,5	indice 9
Cou-de-pied:	22 /9	indice 3	22-9	indice 2,5

Ce jour-là (29-10-25), on pratique immédiatement après les mensurations précédentes l'épreuve *du bain chaud* (5 minutes) sur le membre supérieur droit qui présentait encore de l'acrocyanose.

Le premier contact de l'eau chaude fait réapparaître un état ischémique, bientôt suivi à nouveau de cyanose, elle-même rapidement disparue. Au bout de quelques instants, on ne remarque plus qu'une rubéfaction accentuée des téguments limitée vers la racine du membre par une ligne nette répondant exactement à la limite de la région immergée. Le membre donne au toucher une impression de chaleur intense.

Après le bain chaud :

	DROIT
Bras :	15/9 indice 5
Avant-bras :	15/9,5 indice 1,5

Enfin, après cette épreuve, on tente en vain de provoquer par immersion dans l'eau froide une crise ischémique au niveau du pied droit. La dernière mensuration est intéressante en ce sens que nous y voyons apparaître de façon nette une anomalie oscillométrique nouvelle, qui se confirmera par la suite à deux reprises. Alors que depuis la première visite de la malade, l'indice oscillométrique était presque régulièrement plus faible au poignet gauche qu'au poignet droit, il est maintenant plus élevé au poignet droit.

— Le 30 *nov.* 1925. — On pratique l'épreuve du bain chaud par immersion bilatérale des avant-bras dans de l'eau tiède. Les résultats sont les suivants :

Avant bain chaud :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	15,25/10,5	IO : 2	13/10	IO : 1,3/4
Avant-bras :	11,5/9	IO : 1/2	12 3/4 8,5	IO : 1 1/2

Après bain chaud :

	DROIT		GAUCHE	
Avant-bras :	12 1/4 8	IO : 1 3/4	12 8 3/4	IO : 1

— Le 7 *décembre* 1925. — La même épreuve est pratiquée à titre de contrôle.

Avant bain chaud :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	12/7	IO : 4	12/7	IO : 3 1/2
Avant-bras :	11/7,5	IO : 1/2	11/8	IO : 1

Après bain chaud :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	14/6	IO : 3,5	12,5/7	IO : 3
Avant-bras :	14/7,5	IO : 2	10,5/8	IO : 3/4

Il est curieux de voir que les modifications apportées par le bain chaud intéressent uniquement le membre supérieur droit. L'état circulatoire du bras et de l'avant-bras gauche n'est pour ainsi dire pas modifié. Si bien que le réchauffement a rétabli les différences primitivement constatées.

Examen général de Mme N.. — Par ailleurs, l'examen général de la malade, pratiqué d'abord lors de sa première visite et complété ensuite au cours de consultations successives a montré l'existence d'une *néphrite chronique*, manifestée cliniquement par un léger œdème malléolaire et palpébral; de la pollakiurie avec urines peu abondantes et claires, de la céphalée, des troubles de la vision, un peu d'oppression.

L'examen des urines, répété à plusieurs reprises, avait révélé au mois d'août 1923, une légère albuminurie (0 gr. 15 par litre), que l'on ne retrouva pas par la suite. On notait en outre : une diminution notable de l'azote urinaire et la présence dans les urines d'une grande quantité d'acide urique et d'indican.

Le titrage de l'urée sanguine, pratiqué au mois de juin 1925, donnait comme résultat 0 gr. 44 pour 1000. L'épreuve de la perméabilité rénale à la phénolsulfonephtaléine indiquait un fonctionnement rénal assez troublé : 15 %, seulement du colorant étaient éliminés en 70 minutes, alors que la proportion normale est de 40 à 50 %.

L'examen des autres appareils est resté négatif. Signalons notamment, *l'absence de toute lésion cardio-vasculaire* : Il n'existait aucun signe de cardiopathie, ni d'aortite thoracique ou abdominale.

La tension artérielle à l'humérale était de 14 /9 à l'humérale. (Pachon à double brassard de Gallavardin).

Le système nerveux ne présente aucun signe pathologique.

Un examen oculaire (Dr Cantonnet) n'a révélé aucun trouble de la vision, ni aucune lésion attribuable à un état hypertensif ou azotémique.

Appareil génital. — Il est à noter que la malade dit avoir depuis quelques années des règles peu abondantes. Le flux menstruel est de mois en mois plus restreint.

Autres recherches. — Pendant son séjour à l'hôpital Laënnec, au mois de juin 1985, Mme N. a subi les épreuves suivantes :

1° *Réaction de Wassermann sur le sang*, avec un résultat négatif : H 8 (échelle de Vernes).

2° *Ponction lombaire.* — L'examen du liquide céphalo-rachidien a donné les résultats suivants :

Lymphocytes : 1,9 par mm³.

Albumine : 0 gr. 35 par litre.

Wassermann : H 5 (échelle de Vernes).

4° *Métabolisme basal* : (Dr Suau), normal, à 2 reprises.

5° *Epreuve de l'adrénaline* (Goetsch, modifiée par Parisot-Richard). La malade, ayant absorbé 150 gr. de sucre, reçoit 10 minutes après une injection sous-cutanée de 1 milligr. d'adrénaline.

— *Le 9 juin* 1925.

	Pouls	(bras gauche) Ta (Vaquez)	(Roc.)
A 10 h. 5 ..... (*Avant l'adrénaline*)	72	19/13 17/11,5 17/14 (*A quelques secondes d'intervalle*)	72/48 =— 24
10 h. 13	Injection ss. cut. de 1 milligr. d'adrénaline		
10 h. 25.....	72	15 1/2 /11	72/36 = — 36
10 h. 25.....	72	16/12	72/48 = — 24
10 h. 45.....	72	16/12	72/48 = — 24
10 h. 55.....	72	17/14,5	72/48 = — 24
11 h. 05	72	15/11	72/48 = — 24
11 h. 15.....	72	16/12	72/48 = — 24

Pas de glycosurie jusqu'à 19 heures.

Conclusion. Epreuve négative. Pas d'hyperthyroïdisme.

Conclusion sur l'étiologie du syndrome de Raynaud. — Des diverses recherches mentionnées ci-dessus il résulte que plusieurs facteurs peuvent être invoqués à l'origine du syndrome de Raynaud chez notre malade.

1° *Des troubles ovariens*, caractérisés par la faible abondance des menstrues. Mais des essais répétés d'opothérapie ovarienne, associés à l'administration d'extrait thyroïdien ont été sans action sur les troubles vasculaires.

2° Une *néphrite chronique*.

3° Une *syphilis* prouvée par les résultats de la ponction lombaire. En l'absence de commémoratifs, nous avons recherché dans les antécédents de cette malade la possibilité d'une transmission héréditaire de la maladie.

Or Mme N. dont le père était alcoolique a eu 7 sœurs :

4 sœurs germaines, toutes mortes dans l'enfance : l'une de méningite vers 5 ou 7 ans; une autre de « maladie de langueur », les deux dernières de maladies ignorées par la malade.

3 autres sœurs consanguines (de même père) sont mortes :

la première de variole, la seconde de méningite, vers 2 ou 3 ans, la 3e de tuberculose intestinale à 15 ans.

Mme N. elle-même ne présente aucun stigmate net de syphilis héréditaire. Nous ne tiendrons pas compte d'un écartement des incisives supérieures. Mais elle n'a eu qu'un enfant, qui a présenté pendant de nombreuses années des syncopes répétées, durant 10 à 15 minutes et ne s'accompagnant pas de convulsions. Elle a fait une fausse-couche de 6 semaines 1 an après la naissance de son enfant.

Ce sont là des éléments suffisants pour faire admettre l'existence d'une syphilis héréditaire et imposer un traitement spécifique.

Traitements, Résultats. — Ce traitement fut institué dès le mois de juin.

Il consiste en injections bismuthiques, répétées tous les deux jours.

Le résultat de ce traitement fut une disparition rapide des crises de syncope locale et d'acro-asphyxie.

Durant tout l'été, alors que les années précédentes les troubles persistaient durant la saison chaude, Mme N. n'éprouva aucune sensation désagréable au niveau des mains.

Au début de l'hiver 1925, quelques accès de syncope locale des doigts se reproduisirent, mais légers, limités. Mais depuis le 15 novembre environ, la malade a été soumise à un traitement hypophysaire (0 gr. 60 par jour d'extrait hypophysaire en ingestion); en même temps était poursuivie une série d'injections bismuthiques reprises au mois d'octobre. L'amélioration ne se fit pas attendre et les crises disparurent à nouveau presque complètement.

Obs. II. — *Mme Ba.*, 46 ans. Entre à l'hôpital Laënnec, salle Dupré, le 5 mai 1925 pour des troubles fonctionnels d'ordre circulatoire :

Dyspnée post-prandiale, vertiges, bourdonnements d'oreille, brouillards devant les yeux.

Elle aurait eu en outre à deux reprises de petites syncopes.

L'examen somatique ne révèle aucune anomalie. Signalons notamment : que le *cœur et l'aorte* ne présentent aucun signe pathologique clinique ou radiologique.

La tension artérielle est de 13,5/7 (Vaquez).

L'examen urinaire n'a fourni aucune présomption de néphrite chronique.

La malade est normalement réglée depuis l'âge de 12 ans.

Mais l'interrogatoire met en évidence chez Mme N. un *syndrome de Raynaud* très net, que nous avons pu étudier à loisir.

Description du syndrome de Raynaud. — Depuis quelques années, la malade présente au niveau des extrémités digitales des phénomènes anormaux. Par moments, elle sent ses doigts s'engourdir et perdre leur sensibilité. Ils deviennent blancs, livides, exsangues. L'accès dure quelques minutes, puis les téguments se recolorent, tandis que la malade éprouve une pénible sensation d'onglée.

Ces crises de syncope locale sont très fréquentes; elles surviennent presque tous les jours, surtout en hiver. Elles sont provoquées par le froid. Notons cependant que la malade a pu impunément, devant nous, plonger ses mains dans de l'eau glacée. Les troubles circulatoires surviennent également dans une circonstance bien particulière : Il suffit à la patiente, pour les provoquer de porter pendant quelques instants à la main un objet pesant.

Les crises ischémiques sont strictement localisées aux mains. Des deux côtés elles sont spécialement intenses au niveau de l'annulaire. Les membres inférieurs sont indemnes.

La malade n'a jamais présenté de phénomènes gangréneux. On n'observe aucune cicatrice au niveau des extrémités digitales.

Etude oscillométrique des artères des membres supérieurs.

Nous avons étudié par la méthode oscillométrique l'état fonctionnel des artères des membres supérieurs : *a*) en dehors des crises; *b*) au moment des crises.

a) *En dehors des crises.* — Les téguments des extrémités ont un aspect normal. Le pouls radial est perceptible avec une intensité sensiblement égale des deux côtés.

L'oscillomètre (Pachon avec double brassard de Gallovardin) donne les résultats suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	12,5/8	IO : 2	13/7	IO : 3,5
Poignet :	12/8	IO : 1/2	11,5/7,5	IO : 1/4

b) *Au moment des crises.* — Le 8 mai, la malade provoque sous nos yeux une crise ischémique de l'extrémité du membre supérieur gauche :

1° Avant l'accès, l'examen oscillométrique donnait :

Bras gauche : 12/8 IO : 2

Poignet gauche : 11,5/8 IO : 1/2

2° La malade, ayant porté pendant quelques minutes un seau plein d'eau avec sa main gauche, voit apparaître au niveau de cette main une crise de syncope locale prédominant au niveau des 3 derniers doigts.

Le pouls radical gauche est presque imperceptible, tandis qu'à droite, il est normal. L'oscillomètre donne alors les nombres suivants :

Bras gauche : 14/7,5 IO : 2

Poignet gauche : non mesurable IO : 1/10.

3° On pratique alors sur le membre supérieur gauche l'épreuve du bain chaud : Après une immersion de 5 minutes, les téguments des doigts ont repris leur aspect normal. Mais la malade ressent encore une sensation d'onglée.

L'état oscillométrique est alors le suivant :

Bras gauche : 12/8 IO : 2

Poignet gauche : 12/8,5 IO : 1/2

Epreuves biologiques. - - Pour nous éclairer sur l'origine de ce syndrome de Raynaud, nous avons pratiqué sur Mme B. les épreuves suivantes :

a) *Réaction de Wassermann sur le sang* avec un résultat négatif : H 8 (échelle de Vernes).

Nous verrons que la malade avait cependant des antécédents syphilitiques certains.

b) *Réflexe oculo-cardiaque,* qui produit un ralentissement cardiaque de 20-pulsations (80/60) et est donc assez fortement positif.

c) *Epreuve de l'adrénaline* (Goetsch, modifiée par Parisot et Richard).

	Heure	*Pouls*	*Ta* (*Vaquez*)	*Roc.*
	11 h. 20	80	10/6	80/60 = (—20)
	11 h. 24 Inject. sous-cutanée de 1 mmgr. d'adrénaline.			
	11 h. 34	88	10/5.5	88/60 = (—28)
	11 h. 44	92	10/6	92/84 = (— 8)
	11 h. 54	100	9/6	100/60 = (—40)
Nausées	12 h. 04	84	10/6	84/72 = (—12)
Nausées	12 h. 14	92	10/6	92/72 = (—20)
Nausées	12 h. 24	96	10/6	96/72 = (—24)

Notons de plus que la malade, qui avait absorbé dix minutes avant l'injection d'adrénaline 100 gr. de glucose dans 250 gr. d'eau, a présenté une *glucosurie importante* entre la 2e et la 4e heure.

Conclusions. — L'accélération tardive du pouls, l'élévation légère de la tension artérielle maxima, la glycosurie, les nausées suffisent à caractériser un certain état *sympathicotonique* sans doute imputable à un hyperfonctionnement thyroïdien.

d) *Epreuve de l'hypophyse* (Méthode des tests biologiques de H. Claude, Mlle Bernard et Piédelièvre.)

Heure	*Pouls*	*Ta (Vaquez)*
9 h. 45	80°	11,5/7,5
9 h. 50 inj. sous-cutanée de une ampoule de		rétropituitine.
10 h. 05	76	10/6
10 h. 15	84	10/6
10 h. 25		10/6
10 h. 30		10/6

La malade, qui avait absorbé avant l'injection d'hypophyse 150 gr. de sucre n'a pas eu de glycosurie jusqu'à la 8e heure.

Conclusion. — Réaction normale, caractérisée par un abaissement léger de la tension artérielle.

c) *Métabolisme basal* (*Dr Suau*). — Le métabolisme basal a été trouvé augmenté au cours de deux mesures successives qui ont donné les résultats suivants :

+ 25 %

+ 27,7 %.

Ce résultat est en accord avec la réaction de Goetsch et dénote un certain degré d'hyperthyroïdie.

Antécédents. — Dans les antécédents de Mme B. deux faits sont à retenir :

1° La notion d'un œdème généralisé survenu à l'âge de 22 ans, au cours de son unique grossesse. Les urines n'auraient pas été examinées à ce moment.

2e L'existence certaine d'une *syphilis*. En 1906, la malade dit avoir présenté des lésions de la muqueuse buccale reconnues pour des accidents syphilitiques secondaires. Un bref traitement mercuriel aurait négativé les réactions biologiques. La malade n'a subi depuis aucune thérapeuthique spécifique.

En résumé, les différentes recherches mettent en évidence deux facteurs qui méritent de retenir l'attention au point de vue de l'étiologie du syndrome de Raynaud :

1° La syphilis. 2° L'hyperthyroïdie.

Traitement et résultats. — En présence de ces résultats, on institue dès le 18 mai un traitement spécifique.

Après une tentative mal supportée (stomatite) d'injections bismuthiques, on décide de pratiquer une thérapeutique mixte arsenico-mercurielle.

Du 23 mai au 11 juillet 1925, la malade reçoit dans les veines 5 gr. 15 de novarsénobenzol et vingt centigrammes de cyanure de mercure.

Résultats. — Le 16 juin (après 2 gr. 20 de novarsénobenzol et 0 gr. 05 de cyanure), on note que la malade qui avait des crises de syncope locale quotidienne, n'en a plus présenté depuis 16 jours.

— *Le* 17 *juin*, elle a un léger accès.

Le lendemain il se reproduit et on note pendant une huitaine de jours l'apparition quotidienne de crises ischémiques parfois intenses. Cet état se prolonge durant une huitaine de jours, puis les phénomènes s'atténuent à nouveau.

— Le 12 *juillet* 1925, la malade sort de l'hôpital et reste indemne de tout spasme vaso-constricteur jusqu'à la fin du mois de septembre.

A ce moment se reproduisent des crises quotidiennes, mais infiniment plus légères qu'avant le traitement. Souvent un doigt seul est atteint, et la circulation se rétablit rapidement. L'état général est très amélioré. On recommence le traitement spécifique.

— Le 29 *octobre* 1925. — Les crises s'atténuent. L'exploration oscillométrique donne les résultats suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	12,5/6 3/4	IO : 2,5	13/6,5	IO : 4,5
Poignet :	13/9	IO : 1/2	10/7	IO : 1/6
Cuisse :	18/7 1/4	IO : 1,5	18/8,5	IO : 2
Cou-de-pied :	16/8,5	IO : 1 1/4	16/7	IO : 1,5

Obs. III.— *Mme G...*, 44 ans, entre à l'Hôpital Tenon, salle Barth le 19 sept. 1925 pour un état infectieux léger et un syndrome d'asphyxie douloureuse des extrémités des membres supérieurs. L'état infectieux, caractérisé par de la fièvre (38°, 5), une langue saburrale, des arthralgies (épaule et genou droits) s'amende en 2 ou 3 jours.

L'intérêt se concentre sur les troubles circulatoires, qui semblent ressortir du *syndrome de Raynaud*.

L'interrogatoire apprend que depuis son enfance, la malade était sensible au froid. Fréquemment, elle éprouvait une sensation d'onglée et voyait l'extrémité de ses doigts devenir pâle et froide. Mais ces phénomènes étaient légers et fugaces et la patiente n'y prêtait que peu d'attention.

Une dizaine de jours avant son entrée à l'hôpital, Mme G. a présenté brusquement, au niveau des deux mains une violente crise douloureuse, faite de picotements et d'élancements. En même temps ses doigts se refroidissent et prennent une teinte cyanotique intense.

La crise dure environ 10 minutes, puis les douleurs s'atténuent et les doigts reprennent leur coloration normale. Néanmoins il persiste de façon permanente un état d'engourdissement avec quelques sensations douloureuses, lancinantes.

Les jours suivants, des accès analogues se reproduisent 5, 6, même 10 fois par 24 heures. Ils affectent une prédominance nocturne. Ils sont provoqués par les changements de température, qu'il s'agisse d'un réchauffement ou d'un refroidissement des mains.

Puis peu à peu, l'allure spasmodique du syndrome s'atténue et fait place à un état permanent d'acrocyanose accompagné d'un engourdissement persistant, d'un endolorissement continu exacerbé par le moindre contact.

Examen à l'entrée. — C'est dans cet état que la malade entre dans le service.

A ce moment les phalangettes des 4 derniers doigts de chaque main revêtent une coloration violacée, se foncant progressivement vers l'extrémité distale du doigt.

Au niveau des phalangines de ces doigts, les téguments présentent des marbrures livides.

Les pouces des deux côtés sont indemnes. Les régions cyanosées sont froides et à leur niveau la sensibilité tactile et thermique est très affaiblie. La sensibilité douloureuse est au contraire exacerbée.

Notons que les membres inférieurs ne sont le siège d'aucun phénomène anormal.

L'*examen des artères* du membre supérieur ne décèle aucune anomalie. Le pouls radial est bien perçu et avec une égale netteté des deux côtés. L'examen oscillométrique donne les résultats suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	14/9	10 : 2	14/9	10 : 1,5
Poignet :	14/9	10 : 3/4	14/9	10 : 1/2
Cuisse :	16,5/10	10 : 2	16,5/10	10 : 2
Cou-de-pied:	14/9,5	10 : 3/4	13,5/9,5	10 : 1

L'examen général de la malade ne décèle aucun phénomène pathologique au niveau d'aucun appareil.

Evolution. — En quelques jours, nous voyons se transformer progressivement l'aspect des extrémités digitales.

Les zones cyanosées se restreignent : et l'on voit la coloration normale des téguments réapparaître au niveau des articulations phalangino-phalangettiennes, puis sur la face dorsale et les faces latérales des phalangettes.

Mais au niveau de la pulpe des doigts se forment des plaques saillantes, de plus en plus foncées, qui au bout de quelques jours ont pris l'aspect d'escarres superficielles noires et

sèches, qui tomberont lentement, découvrant un épiderme nouveau d'aspect cicatriciel.

Après cette limitation du processus, on peut juger de la symétrie remarquable des phénomènes. Au deux mains le pouce est indemne. Les annulaires sont à peine atteints et ne présentent chacun qu'une toute petite escarre de la dimension d'un grain de blé.

Par contre, des deux côtés, les phénomènes sphacéliques prédominent au niveau de l'index et de l'auriculaire où ils affectent toute la région pulpaire.

Les médius ne présentent que des lésions plus limitées.

Une photographie des deux mains a été prise et sera reproduite dans ce travail, ainsi qu'un autre cliché montrant leur attitude au cours du travail professionnel de la patiente.

Nous verrons dans cette dernière l'explication de la topographie des lésions.

Notons que toute cette évolution vers la gangrène s'est faite progressivement, régulièrement, à partir des accidents initiaux. Durant son séjour à l'hôpital la malade n'a présenté aucun paroxysme de douleurs ou d'acrocyanose. D'ailleurs l'*épreuve du bain chaud* a confirmé l'absence de tout élément spasmodique actuel et n'a provoqué aucun changement dans l'état oscillométrique du membre.

Autres recherches. — Parmi les examens pratiqués sur Mme G. pour rechercher les éléments étiologiques pouvant être invoqués à l'origine du syndrome de Raynaud, citons :

1° *La réaction de Wassermann sur le sang* avec un résultat négatif : H 8 (échelle de Vernes).

2° *La ponction lombaire,* qui a donné issue à un liquide clair notablement hypertendu, dont l'examen a donné les résultats suivants :

Lymphocytes : 4 par mm ^{3}.

Albumine : 0 gr. 10 par litre.

Wassermann : H 8.

3° *Réflexe oculo-cardiaque.* — Pas de ralentissement notable du cœur.

Antécédents. — Notons en outre que nous n'avons relevé dans son passé aucun antécédent digne d'être retenu.

Il n'existe notamment aucune notion de syphilis. Remarquons cependant que Mme G. a eu deux enfants, morts tous deux en bas âge, l'un de «convulsions», l'autre d'une affection qui n'a pu être précisée.

La malade sortie de l'hôpital le 28 sept. 1925 a été revue le 13 octobre. Toutes les escarres cutanées ne sont pas encore tombées.

Elle n'a plus subi au niveau des membres supérieurs aucun phénomène douloureux, ni aucun accès de cyanose, sauf le jour même de sa visite où elle eut un petit accès d'acro-asphyxie.

Mais aux membres inférieurs, jusque là indemnes, elle a vu apparaître il y a une quinzaine de jours une éruption purigineuse ayant entraîné une desquamation encore visible. Depuis 5 ou 6 jours une petite plaque sphacélique est visible sur la face dorsale du 5e orteil droit. Depuis quelques jours aussi la malade éprouve au froid quelques picotements au niveau des pieds.

L'exploration oscillométrique des membres donne alors les résultats suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	13/7	IO : 2	13/7,5	IO : 1,5
Poignet :	13/7,5	IO : 3/4	14/7,5	IO : 1/2
Cuisse :	15/8	IO : 3	15,5/8,5	IO : 3,5
Cou-de-pied:	15/8	IO : 1 1/4	15/8	IO : 1

En l'absence de tout élément étiologique net, on institue un traitement par la diathermie.

— *Le 6 novembre* 1925. Depuis le 12 octobre la malade a subi aux deux mains un traitement diathermique semi-quotidien.

Les mains n'ont encore présenté aucune nouvelle crise de syncope ou d'acro-asphyxie. Mais les escarres des doigts ne sont pas encore toutes tombées. Elles persistent au niveau des 2e, 3e et 5e doigts. Elles sont plus profondes et plus étendues à la main droite qu'à la main gauche. L'index gauche est cependant assez profondément atteint peut-être en raison de sa plus grande activité au cours du travail.

Aux membres inférieurs, on ne note l'existence d'aucun phénomène spasmodique, mais on remarque l'existence de quelques taches purpuriques. De plus il existe sur la face antéro-interne du tibia droit une ecchymose allongée de 10 cm. de long sur 2 cm. de large. La région avoisinante est infiltrée et douloureuse. Cette lésion est apparue brusquement, il y a quelques jours, en même temps que les varices dont la malade était atteinte s'affaissaient et devenaient peu visibles. Nous pensons qu'il s'agit d'une varice rompue.

— *Le 1er décembre* 1925. — La patiente revient nous voir après 23 séances de diathermie au niveau des mains.

Il n'y a toujours aucune crise douloureuse, ni aucun phénomène paroxystique d'ischémie. La plupart des escarres digitales sont tombées, laissant des cicatrices déprimées. La pulpe de l'index et de l'auriculaire droit a pris un aspect atrophique marqué. Les téguments sphacélés de l'index et de l'auriculaire gauche, ainsi que du médius droit, ne sont pas encore éliminés.

Des deux côtés, on remarque pour la première fois des lésions onguénales. Les ongles sont aplatis et semblent privés de vie. A leur base on voit une zone d'ongle jeune, plus saillant et repoussant devant lui les portions mortifiées.

Aux membres inférieurs, il n'existe pas non plus d'accès

typiques du syndrome de Raynaud. Tout au plus note-t-on une légère cyanose de l'extrémité des orteils.

Mais le membre inférieur droit est le siège de phénomènes curieux. Sous l'influence de la fatigue ou du contact de l'eau (chaude ou froide) on voit apparaître subitement des taches saillantes, rouge vif, tendues, luisantes. Elles subsistent une demi-heure, 3/4 d'heure. Puis elles s'affaissent, prennent un aspect ecchymotique et se transforment finalement en une petite escarre superficielle, noirâtre et sèche.

Ces lésions ne se produisent pas à l'extrémité du membre, mais sur la face antérieure de la jambe, où l'on voit cinq ou six petits placards escarrotiques semblables.

Les oscillations artérielles persistent avec une amplitude normale à tous les niveaux du membre.

Nous conseillons de la diathermie des membres inférieurs.

Notre quatrième observation nous a été obligeamment communiquée par MM. Grenet et Pellissier qui l'ont communiquée à la Société médicale des Hôpitaux le 6 février 1925.

Obs. IV. — *Mme L...*, 47 ans entre salle L. Dupré le 20 nov. 1924 pour un syndrome de Raynaud localisé aux extrémités digitales et prédominant au niveau de la main droite.

Depuis son enfance cette malade avait une circulation défectueuse aux extrémités. Elle présentait presque constamment un peu d'acrocyanose et surtout une tendance marquée aux engelures.

Mais les troubles actuels remontent à cinq mois et sont apparus à la suite d'un panaris grave de l'index droit, qui a été incisé dans le service du Dr Auvray et qui a laissé une réaction en crochet de l'index.

Depuis cette époque la malade présente constamment une acrocyanose marquée. Cette cyanose est beaucoup plus marquée au niveau de la main droite que de la main gauche. Elle affecte toute la main et le poignet, mais prédomine aux doigts et surtout au médius et à l'annulaire. A la main gauche les téguments sont à peine violacés, mais comme à droite, la teinte cyanique est surtout accentuée au niveau des 3e et 4e doigts.

Les régions atteintes sont froides, sèches. La sensibilité à tous les modes y est conservée.

Aux membres inférieurs l'aspect est beaucoup moins caractéristique et on ne note qu'une très légère cyanose de l'extrémité des orteils.

Sur ce fond constant se greffent des paroxysmes de cyanose alternant avec des crises syncopales. Ces phénomènes ne se produisent qu'aux membres supérieurs.

Les crises sont très fréquentes, elles apparaissent le plus souvent sous l'effet d'un refroidissement local, mais parfois aussi sous la simple influence d'une émotion.

Leur durée est assez prolongée, et ce n'est qu'au bout de plusieurs heures que la circulation se rétablit en provoquant à la malade une sensation de picotement ou de fourmillement. C'est alors seulement que la malade retrouve l'usage de ses mains, qui, pendant la durée de l'accès, sont raides et gourdes.

De plus, notons qu'à plusieurs reprises, depuis l'incision du panaris, Mme L. a vu apparaître au niveau des 3e et 4e doigts de la main droite de petites ulcérations couvertes de croutelles, qui ont laissé des cicatrices nettement visibles à son entrée à l'hôpital.

Examen des artères. — Un des points intéressants de cette observation est l'existence de lésions artérielles manifestes au membre supérieur droit et leur coïncidence avec l'intensité toute spéciale du syndrome de Raynaud de ce côté.

Le pouls radial du côté droit n'est pas perceptible, tandis qu'à gauche il a une amplitude normale. L'humérale, à la palpation, semble avoir des pulsations égales des deux côtés.

L'exploration oscillométrique, comme le montrent les tableaux suivants a constamment décélé au membre supérieur droit des anomalies circulatoires. En voici les résultats :

— Le 14 *octobre* 1924 :

	GAUCHE		DROIT	
Bras (1/3 inférieur) :	15/9	IO : 2	15/9	IO : 1 1/2
Avant-bras (1/3 sup.) :	15/10	IO : 1	16½/10	IO : 2.
Poignet :	13,5/10	IO : 1/2	(?)	IO : 0

— Le 6 *novembre* 1924 :

	GAUCHE		DROIT	
Bras (1/3 inférieur) :	16/8	IO : 2	15,5/9	IO : 1 3/4
Avant-bras (1/3 sup.) :	15,5/8	IO : 1 1/2	14,5/9	IO : 1 3/4
Poignet :	12,5/9,5	IO : 3/4	12,5/9,5	IO : 1/4
Cuisse :	14/8	IO : 2 1/2	14/8	IO : 2 1/2
Cou-de-pied :	13/8	IO : 1	13/8	IO : 1/6

—Le 8 *décembre* 1924 :

	GAUCHE		DROIT	
Bras (1/3 inférieur) :	16/8	IO : 3	12,5/7,5	IO : 1 1/2
Avant-bras (1/3 sup.) :	14,5/7,5	IO : 5	11/7,5	IO : 1
Poignet :	11,5/7	IO : 1/3	(?)	IO : 0

— Le 2 *février* 1925 :

	GAUCHE		DROIT	
Bras (1/3 inférieur) :	14/8	IO : 2	14,5/8	IO : 1 1/2
Avant-bras (1/3 sup.) :	15/8	IO : 3	16,5/9	IO : 2
Poignet :	12/7,5	IO : 1/2	(?)	IO : 0
Cou-de-pied :	15/8	IO : 1/2	16/9	IO : 1

Pour se rendre compte de l'importance du facteur spasmodique dans cette asymétrie circulatoire. on pratique l'épreuve du bain chaud :

1° *Avant bain chaud*, l'oscillomètre donne :

	GAUCHE		DROIT	
Bras (1/3 inférieur) :	12,5/8	IO : 2	12/7,5	IO : 1
Avant-bras (1/3 sup.) :	12,5/7,5	IO : 2	13/8,5	IO : 1 1/2
Poignet :	10,5/8	IO : 1/2	10,5/7,5	IO : 1/5

2° On immerge pendant 5 minutes les deux mains dans l'eau chaude.

3° *Après bain chaud*, les résultats ont peu varié :

	GAUCHE		DROIT	
Bras (1/3 inférieur) :	12,5/7,5	IO : 1 1/2	12,5/7,5	IO : 2
Avant-bras (1/3 sup.) :	12,5/7	IO : 1 1/2	13/8	IO : 1 1/2
Poignet :	10/6,5	IO : 1/2	11,5/7,5	IO : 1/2

— Les *antécédents* de la malade, outre l'action manifeste d'une infection locale sur l'évolution du syndrome de Raynaud. mettent en évidence deux facteurs intéressants pour l'étude étiologique de ce dernier :

1° *La syphilis* : La malade qui ne se souvient avoir eu ni accident primaire, ni efflorescence secondaire, a présenté en 1915 une gomme de la face antéro-interne de la jambe gauche, pour laquelle elle reçut à l'Hôpital St-Louis un traitement d'ailleurs peu prolongé.

La cicatrice de cette gomme est encore visible. Mme L... ne présente par ailleurs aucun stigmate de syphilis : cœur et aorte normaux. réflexes tendineux parfaits; pupilles égales et réagissent normalement. Elle n'a eu ni enfant, ni fausses-couches; et a été bien réglée jusqu'à 48 ans, âge de sa ménopause.

Cependant, lors de son séjour à l'hôpital Laënnec, l'examen sérologique a donné : Wassermann, H 6; Hecht, H 11 /3.

2° Il est intéressant de noter que les troubles vaso-moteurs présentés par la malade avaient un certain caractère familial. Une de ses sœurs et une de ses nièces ont également de l'acrocyanose.

Traitement. — Avant son entrée à l'hôpital Laënnec, Mme L. avait subi sans résultat une double thérapeutique médicamenteuse :

Deux séries de 7 injections intraveineuses de 1 gr. de citrate de soude.

Puis de l'iodure de potassium (0 gr. 50) en ingestion.

Dès son entrée dans le service est institué un traitement spécifique arséno-bismuthé, qui semble avoir produit une légère amélioration et avoir atténué, en outre des crises asphyxiques et syncopales, les anomalies circulatoires révélées par l'oscillométrie.

Mais la sédation n'étant pas complète, on conseille à la malade une double intervention chirurgicale :

Désarticulation de l'index droit en crochet, dont la présence n'est qu'une gêne pour la patiente et sympathectomie périhumérale droite.

Obs. *Mme P...*, 53 ans, entre à l'hôpital Laënnec, salle E. Dupré, 1er juillet 1925, pour des troubles fonctionnels rattachés par l'examen à une aortite.

Elle souffre depuis plusieurs années de palpitations, de douleurs précordiales à type angineux, de dyspnée d'effort à laquelle s'est adjointe dans les dernières semaines une dyspnée nocturne asthmatiforme.

L'examen clinique montre une augmentation de la matité cardiaque et à la base du cœur un syndrome stéthacoustique caractérisé par un souffle systolique et une accentuation du 2e bruit. La tension artérielle est de 19,5/11 (Vaquez).

Un examen radioscopique montre que l'aorte ascendante est un peu élargie (3 cm., 5). On voit avec netteté, en position oblique, sur le contour inférieur de la portion horizontale de l'aorte une tache opaque à limite bien tranchée, probablement due à une plaque calcifiée d'athérome aortique.

Le foie est légèrement augmenté de volume. L'examen somatique reste par ailleurs négatif : Remarquons notamment qu'il n'existe aucun trouble d'ordre neurologique, ni aucun stigmate de lésion rénale (épreuve de la phénolsulfonephtaléine : 60 %).

Mais l'interrogatoire met en évidence un *syndrome de Raynaud* localisé à *l'extrémité du membre supérieur droit.*

Depuis 1 an, en effet, la malade dit éprouver par instants à ce niveau une sensation pénible d'onglée. En même temps les doigts prennent un aspect cireux, exsangue. Ces crises ischémiques surviennent brusquement et durent quelques minutes. Elles se reproduisent environ une fois par mois, parfois à des intervalles de 15 jours seulement.

Elles ont été d'abord localisées au médius et à l'annulaire; puis l'index et l'auriculaire furent atteints à leur tour. Au niveau de chaque doigts les crises syncopales restèrent quelque temps limitées à la face dorsale; elles gagnèrent ultérieurement la face palmaire.

Il s'agit donc d'un cas de syndrome de Raynaud, strictement localisé à l'extrémité du membre supérieur droit. Une autre particularité est l'inaction du refroidissement dans le déterminisme des accès. Ceux-ci surviennent sans cause provocatrice appréciable et n'ont jamais été provoqués par le froid.

Nous avons chez cette malade exploré le système artériel des membres par la méthode oscillométrique. Toutes nos mensurations, pratiquées en dehors d'un paroxysme vasoconstricteur révèlent une asymétrie entre les deux membres supérieurs. Voici nos résultats :

— *Le* 1er *juillet* 1925 :

	GAUCHE	DROIT
Bras :		23/12 IO : 4
Poignet ;		21/12 IO : 1,5

— *Le 2 juillet* 1925 :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	21/12	IO : 6,5	25/12	IO : 6,5
Poignet :	22/11	IO : 1,5	21/11	IO : 1/4
Cuisse :	23/12	IO : 3,5	23/12	IO : 3
Cou-de-pied:	20/10 (?)	IO : 2,5	21/11 (?)	IO : 1 3/4

— Le 7 *juillet* 1925 :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	18/8	IO : 3,5	21,5/9,5	IO : 4,5
Poignet :	20/9	IO : 1/2	20/10	IO : 1

— Le 3 *juillet*, on pratique sur le membre supérieur droit *l'épreuve du bain chaud.*

Avant le bain chaud. — L'oscillomètre donne :

Bras droit : 22/11,5 IO : 4,5

Poignet droit : non mesurable IO : 1/4 (?)

Après le bain chaud (5 minutes).

Bras droit : 20/11 IO : 4

Poignet droit : 20/11 IO : 1

Antécédents. — Dans les antécédents deux faits sont importants à noter, au sujet de l'étiologie du syndrome de Raynaud :

1° *Des troubles menstruels.*

Mme P. réglée depuis l'âge de 14 ans a toujours eu des menstrues irrégulières et spécialement abondantes.

Le flux menstruel a définitivement disparu à l'âge de 38 ans.

2° *La syphilis.*

La malade a présenté en 1919 des accidents secondaires (roséole, arthralgies, céphalée, troubles visuels).

Elle a reçu à l'hôpital Cochin un traitement bismuthique, d'ailleurs prématurément interrompu.

C'est à l'infection tréponémique qu'il faut rattacher l'aortite présentée par cette malade.

On a repris le traitement bismuthique, mais la malade a quitté l'hôpital le 14 août 1925.

Le 1er décembre 1925, Mme P. revient consulter à l'hôpital Laënnec. Son état s'est considérablement amélioré. Les crises syncopales de la main droite sont devenues rares et légères. En même temps les anomalies oscillométriques observées au membre supérieur droit de façon permanente ont considérablement diminué. Les résultats de l'examen sont actuellement les suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	24/6	IO : 6	24/10	IO : 7
Avant-bras :	18/9	IO : 1 1/2	16/9	IO : 1 1/2

Cette amélioration est survenue sous l'influence du traitement spécifique continué dans le cours de l'été.

Obs. VI. — *M. M...*, 70 ans, se présente pour la première fois à la consultation de l'Hôpital Tenon (Dr Lian) le 10 décembre 1923. Il présente un *syndrome de Raynaud* localisé aux extrémités des membres supérieurs.

Les troubles circulatoires sont apparus brusquement il y a 15 ans. Depuis quelques semaines, le malade ressentait quelques picotements au niveau des mains. Tout à coup, un matin, alors qu'il se rendait à son travail, ses mains s'engourdissent et deviennent blanches depuis l'extrémité des doigts jusqu'au tiers supérieur des métacarpiens.

Les doigts sont insensibles et gourds; le malade est incapable de tout travail manuel. La crise dure 4 heures. Puis la syncope locale fait place à de l'acrocyanose, en même temps que le patient éprouve une pénible sensation d'onglée. Enfin celle-ci disparaît et les doigts reprennent leur aspect normal.

Pendant 3 mois des crises analogues se reproduisent presque quotidiennement, apparaissant à une heure quelconque du

jour, sous l'effet du moindre refroidissement. Leur durée est considérable et varie de 1 à 3 heures.

Puis brusquement tout cesse et durant 14 ans, M. M. ne présente plus aucun spasme vasculaire. Enfin, un an avant sa première visite à l'hôpital Tenon, le malade voit de façon tout aussi soudaine reparaître des accès analogues en tous points à ceux qu'il avait présentés autrefois. Et depuis cette époque ils se reproduisent presque quotidiennement.

Depuis 3 mois aux crises syncopales des mains sont venus s'adjoindre des accès absolument identiques au niveau du *pied droit*. Les deux localisations alternent, mais ne sont jamais simultanées.

— Le 10 *décembre* 1923, lorsque le malade se présente pour la première fois à l'hôpital Tenon, on assiste à la fin d'une crise ischémique des membres supérieurs. Lorsque les téguments ont repris leur aspect normal, on mesure la tension artérielle et l'on obtient les résultats suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	15/7,5	IO : 15		
Poignet :	14,5/8	IO : 7		
Cou-de-pied:	16/7	IO : 12	17/7	IO : 13

Il n'existe aucun trouble trophique de la pulpe des doigts, mais on remarque une ébauche de *maladie de Dupuytren*, avec rétraction très localisée au niveau du 4e métacarpien. Le malade aurait constaté son apparition au moment de sa première crise.

M. Lian tente un traitement par la *diathermie* : 22 séances sont pratiquées en décembre 1923 et janvier 1924. Elles ne provoquent qu'une amélioration transitoire au début du traitement. Une deuxième série d'applications diathermiques, en mars 1924, amène une sédation un peu plus durable.

Mais les phénomènes reparaissent après quelque temps, avec leur intensité première et une fréquence au moins égale.

Nous avons revu ce malade en *octobre* 1925. Il n'avait depuis le mois de mars 1924 subi aucun traitement sauf une cure inefficace de citrate de soude (8 gr. par jour en ingestion les 10 premiers jours des mois d'août et septembre) pendant l'été 1925.

Son état était toujours le même. Cependant les spasmes artériels avaient alors gagné le *pied gauche*, tout en restant prédominants aux mains et au pied droit.

L'examen oscillométrique donnait alors les résultats suivants :

	GAUCHE		DROIT	
Bras :	14/7	IO : 8	14/7 3/4	IO : 8
Poignet :	14/7 3/4	IO : 3,5	14/8	IO : 4,5
Cuisse :	21/9	IO : 9	22/9,5	IO : 10
Cou-de-pied:	20,5/8	IO : 7	21/8,5	IO : 6

On tente en vain de provoquer une crise syncopale à la main gauche par immersion dans l'eau froide.

Mais au cours de l'examen, observant les mains et les pieds du malade, on remarque de continuelles alternatives de pâleur légère, de cyanose peu accentuée et de rougeur. Les membres semblent être à tout instant dans un état d'équilibre instable entre la vaso-constriction et le relâchement vasculaire.

Nous n'avons plus revu M. M... depuis cette époque.

Notons que ni l'examen général du patient, ni ses antécédents n'ont fourni d'indications nettes quant à l'étiologie du syndrome de Raynaud. La seule tare pathologique relevée chez lui est un certain degré d'artériosclérose, dont témoignent ses temporales sinueuses, ses radiales un peu indurées et l'hypertension constatée aux membres inférieurs.

Obs. VII.— *Mme Lo..*, 55 ans, entre le 23 avril 1924 à l'hôpital Laënnec pour une épistaxis abondante ayant nécessité un tamponnement des fosses nasales.

Son observation a servi de base à la leçon clinique de M. Louis Ramond sur *la maladie de Raynaud.*

Effectivement, dès que l'arrêt de l'épistaxis permit un interrogatoire détaillé, la malade dit éprouver depuis une douzaine d'années environ des troubles de la circulation affectant les extrémités des membres supérieurs.

Au début, il s'agissait de crises de syncope locale étroitement localisées à la phalangette du médius gauche. Les accès étaient espacés, et se produisaient en hiver seulement à l'occasion d'un refroidissement. Ils duraient une demi-heure au maximum.

Quelques années plus tard, les troubles se sont étendus aux autres doigts de la main gauche, puis à ceux de la main droite : Au niveau de chacun des doigts atteints, les crises syncopales, d'abord limitées à la phalangette, ont fini par intéresser également la 2e et la 1re phalange.

Depuis un an, l'intensité du syndrome s'est considérablement accrue. Les crises se sont allongées et au cours de chacune d'elles une 2e phase d'asphyxie locale s'est adjointe au stade initial de syncope. Les accès sont devenus de plus en plus fréquents, et, depuis une quinzaine de jours, une allure presque subintrante, les mains gardant constamment entre les paroxysmes une teinte cyanotique plus ou moins accusée.

Mais les troubles sont restés strictement limités aux mains, et à aucun moment la malade n'a présenté au niveau de ses extrémités de phénomènes sphacéliques.

Mme Lo... présente donc un syndrome de Raynaud typique, localisé aux extrémités des membres supérieurs, et dont l'intensité est allée constamment en s'accroissant depuis son apparition à l'âge de 43 ans.

Par ailleurs l'examen général de la malade mettait en évidence nombre de tares organiques incriminables à l'origine des troubles circulatoires :

1° La patiente était une *brightique* hypertendue (22/12 au Vaquez), azotémique (1 gr. 10 d'urée par litre de sérum), légèrement albuminurique, mais sans œdèmes.

Cette néphrite chronique hypertensive suffisait à rendre compte de l'abondante épistaxis présentée par la malade à son entrée dans le service.

2° Elle était atteinte de *rhumatisme chronique déformant*, depuis l'âge de 24 ans, et les lésions articulaires progressivement croissantes avaient entraîné une tuméfaction des poignets et une déformation des doigts déjetés « en coup de vent ».

3° Il existait encore des lésions d'*aortite* manifestées par l'existence d'un souffle systolique de la base du cœur et à l'examen oculaire, on notait la présence de taies de la cornée consécutives à une *kératite interstitielle* survenue entre 15 et 20 ans.

Aortite et kératite rendaient bien probable chez cette malade l'existence de *la syphilis*, bien qu'elle niât tout antécédent suspect et ne présentât pas d'autre stigmate de cette infection. La négativité des réactions de Hech et de Wassermann pratiquées sur le sang au mois de mai ne nous paraît pas un argument suffisant pour éliminer la spécificité. Cette dernière pourrait au surplus ne pas être seulement à l'origine des lésions aortiques et oculaires et serait avec quelque vraisemblance considérée comme responsable de la néphrite chronique, du syndrome de Raynaud et du rhumatisme déformant.

4° Un point important est encore à signaler dans cette observation : Mme Lo. avait eu une ménopause précoce et n'était plus réglée depuis l'âge de 39 ans.

La malade aux mois d'avril et mai 1924 ne fit qu'un court séjour dans le service du Dr L. Ramond. Sortie de l'hôpital elle suivit au cours du mois de mai un traitement opothérapique par ingestion (thyro-ovarien) et un traitement mercuriel léger (suppositoires). Son état n'en fut guère amélioré.

Elle revint à l'hôpital Laënnec le 15 octobre suivant, avec des troubles fonctionnels cardiaques (dyspnée d'effort). Un essai de traitement bismuthique (Quinby) est suivi de l'apparition d'une angine ulcéro-membraneuse au niveau de laquelle on met en évidence l'association fuso-spirillaire.

Huit jours plus tard, l'angine est guérie; mais la malade présente un état fébrile accompagné d'une éruption morbilliforme. La sécrétion urinaire se tarit et peu de jours plus tard la malade, anurique, succombe à l'intoxication urémique.

Obs. VIII, *Mlle R...*, 29 ans, vient consulter le Dr Grenet pour la première fois le 23 nov. 1925 pour une tuberculose pulmonaire bilatérale fébrile ayant débuté il y a un an et demi par un épisode aigu étiqueté à ce moment grippe.

Accessoirement, la malade déclare éprouver depuis plusieurs années des troubles de la circulation des extrémités : crises de syncope et quelquefois d'asphyxie localisées aux extrémités digitales. Les accès se produisent sous l'influence du froid et ne surviennent jamais en été. *Ils prédominent* à la *main droite*. Les pieds sont indemnes, mise à part une certaine sensibilité au froid.

Il s'agit donc de syndrome de Raynaud typique, sans troubles trophiques, qui, notons-le, s'est manifesté avant le début au moins apparent de la tuberculose et n'a pas été aggravé par l'évolution de celle-ci.

L'étude oscillométrique des artères des membres supérieurs pratiquée en dehors de tout paroxysme vaso-constricteur a donné les résultats suivants :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	13/7	IO : 2,5	11 3/4/6,5	IO : 2
Avant-bras :	11/7 (?)	IO : 1/10	10/7	IO : 1/4

L'examen général ne révèle aucune anomalie en dehors des lésions pulmonaires et des troubles circulatoires. Mentionnons

seulement que, depuis 3 mois, les règles sont peu abondantes et en retard d'une dizaine de jours chaque mois.

Outre ces observations relatives à des malades que nous avons examinés nous même, nous pourrons également faire état de 3 cas de syndromes de Raynaud dont M. Lian nous a obligeamment communiqué les fiches cliniques. Nous résumerons en quelques mots les constatations dont ils ont été l'objet.

Obs. IX. — *Mme J...*, 44 ans se présente à la consultation de l'hôpital Tenon le 13 février 1922. Dans l'hiver 1920-21, elle a présenté à de nombreuses reprises des crises de syncope locales des extrémités digitales. Durant l'été 1921, les phénomènes ont cessé, mais ont réapparu aux premiers froids. Les crises sont devenues plus douloureuses : elles affectent les deux mains, mais surtout la *main droite*, où elles atteignent l'index, l'annulaire et l'auriculaire, mais respectent le pouce et le médius. Du côté gauche, seul l'annulaire est atteint.

Depuis 15 jours est apparue une cyanose permanente de l'index, de l'annulaire et de l'auriculaire droits, ainsi que de l'auriculaire gauche. La pulpe de ces doigts présente de petites ulcérations.

Voulant mesurer la tension artérielle de cette malade, au bras, par la méthode auscultatoire, M. Lian trouve d'abord une pression systolique de 13 cm. de mercure. Quelques instants après, alors que la malade ébauchait une véritable crise de syncope locale, et que ses membres étaient raides, on note une tension de 17/12.

Notons en outre que Mme J. présente un état névropathique marqué, qu'elle a un pouls rapide même au repos (104), mais qu'elle ne présente aucun trouble menstruel.

Obs. X. — *Mme Be.*, 56 ans, vient à l'hôpital Tenon consulter pour des phénomènes douloureux affectant les extrémités des membres supérieurs.

Ces phénomènes ont débuté il y a plus de 20 ans; ils entraînent par instants de véritables crampes des mains et des pieds.

M. Lian porte le diagnostic de *syndrome de Raynaud*. La tension artérielle est de 18,5/10,5 au bras.

Les épreuves suivantes ont été pratiquées :

1° *Epreuve du nitrite d'amyle* :

	Heure	*Tension artérielle*	*Indice oscillométrique*	*Pouls*
	2 h. 25.....	19/10.5	2	80
	2 h. 30 Inhalation de une ampoule de nitrite d'amyle.			
Sueurs	2 h. 31	16/10	1.5	132
Malaise	2 h. 40.....	25/8	3	64
	2 h. 42.....	22/10	4	80
	2 h. 45.....	20/10	3.5	64
	2 h. 47.....	21/10	4	76
	2 h. 50.....	21/10	3.5	72

Ces réactions dénotent un état sympathicotonique.

2° *Epreuve du bain chaud* (immersion d'un bras).

Heure	*Tension artérielle*	*Indice oscillométrique*	*Pouls*
2 h. 52.....	21/10	3.5	76
2 h. 57 } Bain chaud.			
3 h. 01 }			
3 h. 03.....	24/11	3.5	72
3 h. 08.....	21/10.5	4	72
3 h. 12.....	21/10.5	3.5	72

Notons que cette malade présente un petit goître, qui a commencé à se développer il y a 12 ans, et qu'elle n'est plus réglée depuis l'âge de 36 ans.

Aucune autre tare pathologique n'est décelée par l'interrogatoire ou par l'examen clinique.

Obs. XI. — *Mlle M...*, 50 ans, qui dans son enfance avait présenté de légères engelures, souffre depuis 15 ans de fréquentes crises syncopales des doigts. Ces crises ne sont pas provoquées par le froid, mais au contraire par la chaleur ou par le frottement. Elle éprouvait aussi par instants un léger engourdissement des pieds.

Mais depuis 5 ou 6 mois les troubles vaso-moteurs des membres inférieurs se sont accentués. La nuit ils deviennent blancs ou au contraire ils prennent une coloration rouge vif. Peut-être s'agit-il d'une alternance de paroxysmes de Raynaud avec des accès érythromélalgiques.

Enfin, depuis 4 mois, la malade souffre de vives douleurs, lancinantes, continues, dans le membre inférieur droit. Ces douleurs sont apparues en même temps qu'une petite arthrite du poignet. Rien ne les atténue (colchique, aspirine, antipyrine, etc.). L'examen oscillométrique en montre la cause en décelant une artérite du membre douloureux :

	DROIT		GAUCHE	
Bras :	17/9,5	IO : 4		
Poignet :	15/10	IO : 1 1/2		
Cuisse (1/3 inf.) :	(?)	IO : 1 1/2	17/9	IO : 5 1/2
Jambe (1/3 sup.) :	(?)	IO : 1/4	15/9	IO : 4 1/2
Cou-de-pied :	(?)	IO : 1/8	15/10	IO : 1 1/2

La malade, revue ultérieurement, présentait de l'œdème du membre inférieur droit et une grosse saillie non pulsatile du creux poplité de ce côté.

Notons encore, chez Mlle M.. l'existence de troubles menstruels avec aménorrhée transitoire ayant duré 3 mois et ayant coïncidé avec une exacerbation des troubles circulatoires. La réaction de Wassermann sanguine était négative. Le titrage de l'urée sanguine a donné 0 gr. 21 pour 1000. La constante d'Ambard était de 0,102, soit nettement au-dessus de la normale.

Il s'agit donc dans ce cas de la coexistence d'un syndrome de Raynaud avec une artérite oblitérante. Cette dernière semble s'être manifestée à l'occasion d'une petite infection dont une autre localisation était l'arthrite du poignet constatée simultanément.

CLINIQUE

Toutes les observations que nous venons de reproduire répondent presque exactement à la description magistrale de Maurice Raynaud. Aussi nous bornerons-nous, au point de vue clinique, à quelques remarques plus spécialement commandées par les cas qu'il nous a été donné d'observer.

1° Fréquence. — Circonstances dans lesquelles s'observe le syndrome de Raynaud.

Nous réservons pour la fin de ce travail l'importante question de l'étiologie du syndrome de Raynaud. Mais certaines causes favorisantes méritent d'être envisagées dans ce chapitre car elles relèvent plus de l'allure clinique de l'affection que des recherches relatives à la détermination de sa nature.

Tout d'abord un fait nous a paru digne de remarque: c'est la *fréquence* du syndrome de Raynaud. Le nombre des observations publiées au cours de ces dernières années est considérable, et encore n'y voit-on pas figurer ces formes frustes, d'observation presque quotidienne, que les malades jugent à peine dignes d'une consultation médicale.

Pour nous, sans aucune recherche, nous avons en moins d'une année rencontré sept malades affectés au niveau de l'extrémité des membres de crises vaso-constrictives accentuées. Nous pourrions même dire huit, en adjoignant aux patients dont nous rapportons ci-dessus l'histoire, d'une jeune infirmière de l'assistance publique atteinte à la fois d'un syndrome de Raynaud et d'une anémie d'origine hérédo-syphilitique. Les circonstances ne nous ont pas permis de l'examiner aussi soigneusement que nous l'aurions désiré et de faire figurer son observation dans ce travail.

Il nous paraît y avoir là plus qu'une simple manifestation de la fameuse « loi des séries ».

La *prédominance féminine* classique parmi les sujets atteints de syndrome de Raynaud est amplement confirmée par nos observations. Sur 11 cas un seul concerne un sujet du sexe masculin. Cette proportion ne nous paraît pas en désaccord avec l'ensemble des observations récentes, et les appréciations de Monro (62 %), de Morgan et de Defrance (3/2), nous semblent être moins près de la vérité que la proportion de 4/5 admise par Raynaud lui-même.

Quant à *l'âge* auquel apparaissent les troubles circulatoires, il nous semble essentiellement variable. Chez deux de nos malades, un interrogatoire soigneux montra depuis l'enfance une disposition particulière à contracter l'onglée. Mais pour nos autres patients, trois virent débuter leurs troubles circulatoires entre 30 et 40 ans ; deux entre 40 et 50 ans ; et enfin les deux derniers après 50 ans. Nous ne prétendons pas réformer les conclu-

sions de statistiques beaucoup plus nombreuses que la nôtre. Mais nous sommes surpris, tant en revoyant nos observations qu'en lisant de nombreuses publications, de la proportion des cas concernant des sujets ayant dépassé l'âge de 18 à 30 ans, âge auquel les descriptions classiques assignent un maximum de fréquence au syndrome de Raynaud. L'âge moyen des sujets atteints de cette affection s'élèverait encore si l'on faisait entrer dans son cadre le phénomène si voisin du doigt mort des Brightiques. N'y aurait-il point dans cette remarque étiologique un petit argument en faveur de l'origine artéritique de l'affection?

Enfin nous mentionnerons, comme tous les auteurs, la possibilité de voir l'affection revêtir un caractère familial : une sœur et une nièce de Mme L. (observ. 4) étaient également atteintes de troubles de la circulation des extrémités.

2° Allure symptomatique

Aucune particularité symptomatique ne distinguait nos cas et nous n'entreprendrons pas de rééditer la description parfaite de Maurice Raynaud.

Chez certains de nos patients, le syndrome se présentait sous la forme de crises de *syncope locale* : Début brusque avec décoloration et refroidissement des téguments, diminution de la sensibilité et sensation d'engourdissement sans douleur vraie, puis cessation brusque de l'accès, marquée par une impression péni-

ble de fourmillement, d'onglée; tels sont les caractères de ce type clinique.

Dans d'autres cas (observations 1, 3 et 4 par exemple), c'est l'*asphyxie locale* des extrémités que nous avons observée. Parfois elle survenait d'emblée; parfois au contraire elle constituait le second stade d'une crise dont la syncope locale caractérisait le début. De même allure paroxystique que les crises syncopales les accès asphyxiques semblent avoir une durée plus grande. Certains de nos malades les voyaient se prolonger plusieurs heures.

Ainsi, dans tous nos cas, le syndrome revêtait son allure paroxystique habituelle. Mais il est un point sur lequel nos constatations ne s'accordent pas tout à fait avec les notions ordinairement admises : c'est l'aspect des extrémités entre les accès.

Depuis Maurice Raynaud, on admet qu'en période de calme les doigts et les orteils ont un aspect, une température, une sensibilité absolument normaux. C'est là un fait exact dans un certain nombre de cas (Mme B. observ. 2; et Mme P. observ. 5 par exemple). Mais bien souvent, les membres affectés présentent un certain degré d'acrocyanose permanente fréquemment accompagnée de refroidissement et d'hypoesthésie. Les accès spasmodiques ne font qu'exagérer des troubles habituels. Il en était ainsi dans 4 de nos observations (observ. 1, 3, 4 et 9).

L'action du bain chaud local sur cette acrocyanose était variable : tantôt il la faisait disparaître, tantôt il

l'exagérait; tantôt enfin (observ. 4) il n'avait sur elle aucune influence.

Quant aux *phénomènes gangréneux*, nous les avons observés dans 4 cas (observ. 1, 3, 4 et 9). Ce sont précisément ceux où était notée de l'acrocyanose permanente. Il y a là, nous semble-t-il, un rapprochement intéressant à faire au point de vue pathogénique.

Dans 3 de ces cas (observ. 1, 4 et 9), le sphacèle très superficiel n'affectait qu'une étendue très restreinte des téguments. Une petite phlyctène apparaissait à l'extrémité de la phalangette, puis se rompait, laissant à sa place une ulcération bientôt recouverte d'une croûtelle noirâtre. La chute de celle-ci découvrait une petite cicatrice blanche, déprimée, indélébile.

Chez Mme G. (observ. 3), les phénomènes nécrotiques prirent une extension beaucoup plus considérable, intéressèrent la pulpe entière de certains doigts et revêtirent le type escarrotique. Il est à noter que chez cette malade la gangrène était pour ainsi dire la première manifestation nette du syndrome de Raynaud. La cyanose ne s'était montrée que peu de jours avant son apparition.

Aucun de nos patients ne présentait de *sclérodactylie*.

La lecture de nos observations nous paraît surtout susciter, pour ce qui est de l'aspect clinique du syndrome de Raynaud deux remarques : l'une concerne la topographie des troubles circulatoires, l'autre les causes provocatrices relevées à l'origine des accès.

Classiquement les crises de syncope ou d'asphyxie

locale frappent symétriquement les extrémités des membres homologues. La plupart des auteurs admettent cependant que le syndrome puisse, au moins à son début, rester unilatéral. Nos observations 5 et 7 en sont un exemple.

Mais on a moins insisté sur le fait que très souvent, durant toute l'évolution, les phénomènes, même lorsqu'ils sont devenus bilatéraux affectent avec une intensité plus grande l'un des membres supérieurs ou inférieurs. C'est ce que nous avons observé chez les malades des observations 1, 4 et 8. Nous verrons que cette remarque n'est pas dénuée d'intérêt et que cette prédilection des crises vaso-constrictives pour un membre déterminé n'est pas le simple fait du hasard. Le membre le plus atteint présente d'ordinaire des troubles circulatoires permanents et est selon toute vraisemblance le siège de lésions artérielles prépondérantes.

Notre seconde remarque clinique est relative aux circonstances occasionnelles des accès : Si le refroidissement était, comme il est classique de l'admettre, la cause provocatrice la plus habituelle chez nos malades, nous avons été surpris de la fréquence avec laquelle d'autres facteurs ajoutent à la sienne leur action. Mme B. (observ. 2) est sensible au froid, mais la fatigue musculaire provoque plus sûrement encore que la réfrigération une crise de syncope locale. Mme L. (observ. 4), si elle présente un accès à la suite d'un refroidissement, en présente aussi après une émotion.

Deux de nos malades étaient même tout à fait insen-

sibles au froid. Mlle M. (observ. 10) ne voit survenir un accès de syncope des extrêmités digitales qu'à la suite d'un frottement local, ou lorsque ses doigts sont exposés à la chaleur. Notons à ce propos que le bain chaud localisé n'a pas toujours une action vasodilatatrice immédiate. Souvent il provoque au début un spasme artériel transitoire. Ce fait a déjà été noté dans quelques observations (celle de MM. Claude et Tinel par exemple). Nous l'avons noté nous-même chez Mme N. (observ. 1) ainsi que dans quelques cas de claudication intermittente. Mme P. (observ. 5) n'avait jamais réussi à reconnaître une circonstance régulièrement efficace.

Tous les auteurs ont noté la présence possible à l'origine des paroxysmes de facteurs divers, autres que le froid. C'est sur la fréquence seule de leur intervention que porte notre remarque.

3° Evolution du syndrome de Raynaud

Quant à l'évolution du syndrome de Raynaud, elle a suivi dans nos observations les modalités habituellement décrites.

La forme aiguë, décrite par M. Raynaud, et caractérisée par l'apparition rapide de phénomènes sphacéliques, précédés seulement depuis quelques semaines d'accès syncopaux ou asphyxiques, n'était réalisée typiquement par aucun de nos cas. Toutefois les accidents présentés par Mme G. (observ. 3) s'en approchent d'assez près. Cette malade présentait bien, depuis son enfance, quelques accès de syncope locale des doigts.

Mais ces accès étaient légers, fugaces et ne l'incommodaient que fort peu. C'est brusquement, à la suite d'une petite maladie infectieuse, que le syndrome se révèle avec toute son intensité; et en peu de jours il aboutit à son terme ultime, la gangrène.

Toutes nos autres observations réalisent une évolution chronique, établie sur une longue période de l'existence du sujet.

Deux surtout de nos malades ont pu être observés durant un long espace de temps. Ce sont Mme N. (observ. 1) et M. M. (observ. 6). Chez tous deux nous assistons à une accentuation progressive des troubles, qui gagnent en intensité et en étendue.

Mme N., en janvier 1924, ne présente au niveau des mains qu'un peu d'acrocyanose avec, à intervalles variables, quelques crises de syncope locale. En juin 1924 apparaît un peu d'engourdissement des pieds. Le mois de janvier 1925 marque l'apparition au niveau du pied gauche de crises syncopales. C'est à ce moment également que se montrent les premiers troubles trophiques tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Enfin au mois de mars suivant, en même temps que les phénomènes prennent au niveau des membres une intensité plus grande, on assiste à l'atteinte du nez et des oreilles.

M. M. est également un exemple d'aggravation progressive du syndrome. Mais si elle est progressive, l'aggravation ici ne l'est plus de façon régulière comme dans le cas précédent. En 1911, brusquement, le malade

présente au niveau des mains des crises syncopales extrêmement intenses et prolongées. Pendant 3 ou 4 mois, elles se reproduisent presque quotidiennement. Puis soudainement tout cesse et pendant 14 années, M. M. peut se croire complètement guéri. Mais tout à coup, à la fin de l'année 1922, l'affection reprend sa marche interrompue. Des accès syncopaux atteignent presque chaque jour les extrémités digitales. Trois mois plus tard le pied gauche est affecté à son tour et son atteinte est bientôt suivie de celle du pied droit.

Depuis la reprise des accidents on constate en somme une aggravation régulière, à peine interrompue à deux reprises par un traitement diathermique. Mais il n'en reste pas moins que cette observation est extrêmement curieuse du fait de l'interruption des accidents durant quatorze années, sans qu'on puisse trouver à cette rémission prolongée aucune cause spontanée ou thérapeutique.

Nos autres malades n'ont pu être suivis au cours d'une aussi longue période. Le seul fait évolutif notable à leur sujet est, dans trois cas, une amélioration nette de l'état circulatoire sous l'effet du traitement anti-syphilitique. Il est un point sur lequel nous voudrions insister. C'est la difficulté qu'il y a à déterminer le pronostic d'un syndrome de Raynaud. Certains sujets feront de façon précoce de la gangrène des extrémités. D'autres au contraire présenteront durant des années pendant même toute leur existence des crises syncopales ou asphyxiques, sans que jamais ne se ma-

nifeste le moindre trouble trophique. Et rien dans l'aspect des crises ou dans leur fréquence ne permet de prévoir l'une ou l'autre éventualité. Il suffit pour s'en convaincre de comparer l'histoire clinique de deux de nos sujets.

Mme G. (observ. 3) présente un sphacèle étendu de la pulpe des doigts, alors qu'auparavant les seuls troubles observés consistaient en crises syncopales et fugaces.

Au contraire M. M. (observ. 6) malgré des paroxysmes vaso-constricteurs extrêmement intenses, presque quotidiennemênt répétés durant des années, est resté indemne de toute altération trophique.

Il est cependant un élément qui peut-être pourrait, chez un malade atteint de syndrome de Raynaud, faire prévoir la gangrène; c'est la persistance de cyanose entre les accès. Comme nous le disions plus haut, les seuls de nos malades, qui furent atteints de sphacèle des extrémités, furent ceux qui, en période de calme, conservaient un certain degré d'acrocyanose.

Peut-être cette remarque pourrait-elle contribuer à expliquer les différences évolutives observées dans les divers cas de syndrome de Raynaud, et il ne serait pas illogique de penser que l'acrocyanose permanente est la manifestation de lésions vasculaires dont la gangrène dépendrait plus que des phénomènes spasmodiques surajoutés.

De fait, nous voyons aujourd'hui la plupart des auteurs considérer l'artériolite comme la seule explica-

tion possible de la gangrène symétrique des extrémités.

Elle nous paraît être aussi, lorsqu'elle est moins accusée, le substratum des formes plus légères du syndrome de Raynaud.

Nous trouverons, dans l'étude détaillée de nos cas, de multiples arguments en faveur de l'influence prépondérante des lésions artérielles ou artériolaires sur la genèse de ce complexus symptomatique.

ÉTUDE OSCILLOMÉTRIQUE DES ARTÈRES DES MEMBRES AU COURS DE LA MALADIE DE RAYNAUD

L'étude oscillométrique des artères des membres nous paraît être parmi les procédés d'exploration clinique un des plus susceptibles de nous éclairer sur le mécanisme de la maladie de Raynaud.

Peu d'auteurs l'ont pratiquée et la seule publication détaillée que nous ayons trouvée sur ce sujet est la très intéressante observation communiquée à la Société Médicale des Hôpitaux le 20 mars 1925 par MM. Claude et Tinel.

Nos résultats confirment, à quelques détails près, les conclusions de ces auteurs.

Nous envisagerons successivement les données de l'oscillométrie : au cours de la crise ischémique ou asphyxique ou en dehors de tout paroxysme vaso-constricteur.

Mais auparavant nous devons insister sur la prudence avec laquelle il faut interpréter les nombres obtenus au cours de la mesure de la tension artérielle chez ces instables vaso-moteurs que sont les sujets atteints de

syndrome de Raynaud. La moindre excitation locale est susceptible chez eux de provoquer un spasme artériel intense, capable de troubler profondément les résultats; et à ce sujet la pression seule du brassard pneumatique de l'appareil sphygmo-manométrique est une cause importante de perturbation.

Mesurant par la méthode auscultatoire la tension artérielle au bras de Mme N. (observ. 1), nous avons pu, un jour, à quelques secondes d'intervalle, obtenir les nombres suivants : 19/13, 17/11,5 17/14.

Plus encore que chez tous autres sujets, il conviendra donc chez un malade présentant un syndrome de Raynaud, de ne tenir compte que de ce que Gallavardin a appelé la « tension résiduelle », c'est-à-dire la tension évaluée par les nombres obtenus après plusieurs mensurations successives et après plusieurs minutes d'attente.

Les alternatives de striction et de relâchement, auront avec le temps fait disparaître les réactions spasmodiques trompeuses du début de la mensuration.

Au cours de la crise

Deux de nos malades ont pu être étudiées à l'oscillomètre au cours d'un paroxysme vaso-constricteur. Ce sont Mme N. (observ. 1), qui un jour, au cours d'une consultation dans le service du Dr Grenet, présenta une petite crise d'asphyxie locale des extrémités digitales, et surtout Mme B. (observ. 2), chez qui nous pûmes provoquer artificiellement une crise typique d'ischémie.

Dans ce cas, les circonstances avaient permis, comme chez la malade de MM. Claude et Tinel l'exploration oscillométrique immédiatement avant le début de la crise vaso-constrictrice.

Les nombres suivants avaient été obtenus :

Avant la crise :

Bras gauche : tension maxima : 12
tension minima : 8
index oscillométrique maximum : 2

Poignet gauche : tension maxima : 11,5
tension minima : 8
index oscillométrique maximum : 1/2

Un instant après, les doigts sont exsangues. L'oscillomètre donne alors les nombres suivants:

Pendant la crise :

Bras gauche : tension maxima : 14
tension minima : 7,5
indice oscillométrique maximum : 2

Poignet gauche: oscillations infimes, (1/10 de division de l'oscillomètre) ne permettant pas l'évaluation des tensions.

Plusieurs conclusions sont imposées par ces faits :

1° Tout comme MM. Claude et Tinel l'ont constaté après Grasset, Bernhardt, Heitz, nous avons vu, au cours de la crise ischémique de la maladie de Raynaud *le spasme vaso-constricteur affecter non seulement les artérioles terminales, mais se propager aux grosses artères de l'avant-bras.*

Chez notre malade, la pulsatilité des artères radiale et cubitale, au moins dans leur moitié inférieure était presque abolie au cours de l'accès.

Nous n'avons pas dans nos observations pu noter l'extension du spasme aux artères du coude et à l'artère humérale.

Nous verrons au contraire qu'il existait à ce niveau des modifications tensionnelles d'un tout autre ordre.

2° Au niveau de l'*humérale*, en effet, la modification essentielle due à la crise était une *élévation notable de la tension systolique*, qui de 12 cm. de mercure en période de calme, passe à 14 cm. au moment de la crise. L'index oscillométrique n'était pas modifié.

La même constatation est notée dans une observation que nous a obligeamment communiquée le Dr Lian (observ. 9). Lors d'une première mensuration la tension systolique au bras est de 13 cm. de mercure. Quelques instants plus tard, alors que la malade ébauche une véritable crise vaso-constrictrice et accuse une sensation de raideur et d'engourdissement des extrémités, la tension systolique est devenue au bras de 17 cm.

Même constatation aussi, quoique moins valablement obtenue chez Mme N. (observ. 1). Au cours d'une petite crise d'acro-asphyxie, la tension systolique, mesurée à l'humérale, était de 16 cm. de mercure, tandis que les mensurations précédentes et suivantes faites en dehors de toute crise vaso-constrictrice l'évaluaient

à 14 cm. Mais aucune de ces mensurations n'avait immédiatement précédé la crise étudiée.

Notons que cette hypertension localisée à l'humérale au cours de l'accès ischémique s'accorde fort bien avec les constatations que nous avons faites en dehors des crises et que nous exposerons tout à l'heure.

Elle peut s'expliquer par un mécanisme fort simple. Il est en effet aisé d'admettre que l'onde pulsatile se brisant au niveau d'artères terminales spasmodiées puisse engendrer des ondes réfléchies, qui, s'ajoutant à elle, viennent, élever son niveau.

MM. Claude et Tinel avaient observé un phénomène assez analogue chez leur malade. Notant une extension progressive, au cours des crises, du spasme artériel, qui se propageait de l'extrémité du membre vers sa racine, ils avaient remarqué une hyperpulsatilité des artères du coude, au moment où la réaction vasoconstrictrice affectait les artères de la main mais respectait encore les artères de l'avant-bras. Ils signalaient par ailleurs qu'au cours de la crise la tension artérielle mesurée au bras ne subissait pas de modification sensible. Récemment aussi M. Dumas signalait plusieurs cas d'acrocyanose coïncidant avec une hyperpulsatilité de l'artère humérale.

Y a-t-il contradiction entre nos constatations et celles de ces auteurs? Nous ne le pensons pas. Hyperpulsatilité artérielle, sans élévation tensionnelle et élévation tensionnelle sans hyperpulsatilité pourraient peut-être être considérées comme les effets

d'une même cause au niveau de vaisseaux d'élasticité différente.

Le 1er syndrome correspondrait à des artères souples et susceptibles de se modeler sur l'onde pulsatile; le second répondrait au contraire à des artères rigides, incapables de lui obéir. C'est là une simple hypothèse que nous ne faisons que soumettre, nos premiers essais de vérification expérimentale n'ayant pas été concluants.

Remarquons aussi que la théorie du « coup de bélier » a été proposée pour expliquer certaines hypertensions artérielles localisées (Gallavardin, *La tension artérielle*, p. 556), tandis que par ailleurs c'était une véritable danse de l'aiguille oscillométrique qu'observaient en amont d'une oblitération artérielle Cassaët, et tout récemment Paupert-Ravault (th. Lyon 1925). Il ne nous paraît donc pas y avoir contradiction entre nos constatations et celles de MM. Claude et Tinel.

3° L'épreuve du bain chaud (Heitz) pratiquée au cours de la crise ischémique nous a de plus donné la preuve que l'élévation de la tension systolique que nous observions à l'humérale n'était qu'une conséquence du spasme vaso-constricteur périphérique.

En cinq minutes, chez Mme B. (observ. 2), la main exsangue, plongée dans l'eau tiède, avait repris son aspect normal. Le pouls radial très affaibli au cours de l'accès avait récupéré une amplitude égale à celle de l'autre côté.

Et à ce moment l'oscillomètre assignait à la tension artérielle prise aux différents niveaux ses valeurs ini-

tiales. L'hypertension humérale avait disparu en même temps que reparaissait la pulsatilité de la radiale.

En dehors des paroxysmes vaso-constricteurs

Les constatations faites au cours de la crise syncopale ou asphyxique n'ont en somme qu'un intérêt purement séméiologique. Bien plus importantes sont les mensurations oscillométriques pratiquées entre les accès, car elles vont nous fournir d'importantes données pathogéniques.

Notre expérience à ce sujet porte sur 8 cas de syndrome de Raynaud qui doivent être classés en deux catégories bien distinctes.

Dans deux d'entre eux les troubles vaso-moteurs affectaient une symétrie parfaite atteignant avec une égale intensité deux membres homologues.

Les six autres sont caractérisés par une prédominance unilatérale nette des paroxysmes vaso-constricteurs. Ce sont les plus instructifs.

1° **Cas d'une atteinte bilatérale et symétrique.** — Deux de nos observations (observ. 3 et 6) réalisent cette éventualité. Chez les deux malades qui en font l'objet, l'exploration oscillométrique des membres supérieurs en dehors des accès ne révélait aucune anomalie.

Nous ne tiendrons pas compte ici d'une petite asymétrie tensionnelle constatée aux membres inférieurs de Mme G. (observ. 3), lors de sa dernière visite à l'hôpital Tenon. Les modifications observées étaient en

rapport avec l'apparition des troubles vaso-moteurs unilatéraux, affectant uniquement l'extrémité du pied droit ; elles méritent donc d'être envisagées dans le paragraphe suivant. Nous ne retiendrons pour le moment que les constatations négatives faites au niveau des membres supérieurs de cette malade.

Que conclurons-nous du résultat de ces mesures?

L'hypothèse la plus facile consisterait à faire de l'absence d'anomalies oscillométriques la preuve d'une intégrité fonctionnelle parfaite des artères des membres supérieurs. Nos résultats ne feraient que confirmer la thèse classique suivant laquelle l'état circulatoire des extrémités est, entre les accès, complètement normal. La confirmation que nous apporterions aux idées courantes aurait même une valeur toute particulière, en raison de la gravité des cas que nous envisageons.

Il convient en effet de remarquer que M. M (observ. 6) présentait depuis des années, et à plusieurs reprises chaque jour, des accès intenses de spasme artériel. Quant à Mme G. (observ. 3) son état, caractérisé par des lésions gangréneuses étendues, réalisait le maximum de gravité du syndrome de Raynaud.

Mais nous pensons que ce serait là conclure bien à la légère. Que nous dit l'examen oscillométrique? Essentiellement qu'il n'y a pas de différence entre l'état circulatoire de deux membres homologues. Mais la circulation peut être également troublée des deux côtés et, dans ce cas, seule l'absence d'un point de comparaison nous empêcherait d'apercevoir les phéno-

mènes anormaux. Cette supposition n'est d'ailleurs pas entièrement gratuite. Si en effet, les résultats de l'oscillométrie peuvent autoriser l'hypothèse d'une circulation normale entre les accès, la clinique s'oppose à une telle conclusion. La simple inspection des extrémités digitales prouvait chez nos deux malades l'existence permanente de troubles vasculaires : Mme G., en outre de ses lésions sphacéliques, présentait un état constant d'acrocyanose; M. M. montrait, même entre les accès francs une continuelle instabilité vaso-motrice se traduisant par des alternatives de pâleur et de rougeur des extrémités.

Ces raisons nous incitent, dans notre étude oscillométrique, à ne tenir que peu de compte des résultats obtenus chez des sujets atteints de troubles vaso-moteurs symétriques par leur localisation et par leur intensité. Ce sont les cas de syndromes de Raynaud asymétriques, qui nous fourniront les indications les plus importantes.

2° **Syndromes de Raynaud asymétriques.** — C'est dans cette catégorie que se placent les 5 autres malades étudiées à l'oscillomètre entre les paroxysmes vaso-constricteurs :

Chez l'une d'elles, Mme P. (observ. 5) les crises syncopales étaient strictement limitées à la main droite. Pour nos autres sujets (observ. 1, 2, 4, 8 et 11) les accès, quoique bilatéraux, affectaient une prédilection marquée pour l'un des deux côtés, où ils étaient

plus fréquents et plus intenses. Or des examens répétés, entre les paroxysmes, ont toujours révélé une asymétrie oscillométrique permanente, avec circulation défectueuse ou plus défectueuse du côté où prédominaient les manifestations du syndrome de Raynaud.

Nos résultats méritent d'ailleurs d'être interprétés.

a) Dans un premier ordre de faits, représenté ici par nos observations 1 et 11, nous trouvons presque régulièrement au niveau de celui des membres où prédominent les troubles vaso-moteurs une tension systolique plus basse ou un indice oscillométrique plus faible qu'au membre homologue du côté opposé. C'est ce que nous observons chez Mme N. (observ. 1) au membre inférieur et au membre supérieur gauche. L'asymétrie se retrouve de façon à peu près constante pendant environ 11 mois, de janvier à décembre 1925.

Les derniers examens, qui semblent discordants, ne le sont qu'en apparence et l'épreuve du bain chaud appliquée simultanément aux deux bras rétablissait l'asymétrie constamment observée en faisant disparaître un état spasmodique récemment installé au niveau des vaisseaux du membre supérieur droit.

Pour ce qui est de Mlle M. (observ. 11), c'est une absence presque complète de toute oscillation de l'aiguille que nous constatons au membre inférieur droit, quel que soit le niveau du membre où l'on place le brassard explorateur. Mais les symptômes présentés par cette malade étaient assez particuliers. Depuis 4 mois environ elle éprouvait dans le pied droit des douleurs vives,

incessantes, continues. Ce n'est pas là une manifestation habituelle de la maladie de Raynaud et il nous paraît bien vraisemblable qu'à côté du syndrome de Raynaud authentique qu'elle présentait aux extrémités des 4 membres, cette malade était atteinte d'une artérite oblitérante du membre inférieur droit. Il n'en subsiste pas moins que le siège des anomalies oscillométriques coïncidait avec celui des troubles vasomoteurs les plus intenses.

b) Dans trois autres de nos observations, nous trouvons encore une asymétrie entre les deux côtés du corps, au point de vue de l'état des artères des membres. Mais ici, le syndrome oscillométrique ne comporte plus comme dans les cas précédents une diminution globale à tous les niveaux d'un membre de la tension systolique et de l'index oscillométrique.

Ce que nous avons constaté, c'est l'existence à l'état permanent des anomalies observées au cours des paroxysmes de Raynaud :

Hypertentions systolique et hyperpulsatilité au niveau de l'artère humérale.

Abaissement de la pression systolique et de l'index oscillométrique au niveau des artères de l'avant-bras.

C'est ce syndrome que nous observons, même en dehors de tout paroxysme, au niveau du membre supérieur droit, chez Mme B. (observ. 2).

C'est lui aussi que l'on constate à plusieurs reprises, avec plus de netteté encore chez Mme P. (observ. 5) au niveau du membre supérieur droit, qui seul, d'ailleurs,

présente des accès de syncope locale des extrémités.

Nous l'observons également au bras droit de Mlle R. (observ. 8), chez laquelle le syndrome de Raynaud affecte avec prédominance la main droite.

Remarquons enfin que c'est l'apparition d'un état circulatoire de cet ordre, au niveau du bras droit de Mme N. (observ. 1), qui, comme nous le notions dans le paragraphe précédent, vint, au cours de ces derniers mois troubler la régularité des résultats obtenus jusqu'alors.

Faut-il faire une différence essentielle entre les phénomènes observés dans ces trois dernières observations et ceux notés dans celles qui les précèdent? Nous ne le croyons pas. Comme nous l'avons dit plus haut, nous pensons que les signes observés ici ne sont que la traduction d'une gêne circulatoire localisée aux artères de la main et à la partie distale des artères de l'avant-bras. La seule différence entre les observations 2, 5 et 8, que nous envisageons maintenant et les observations de Mlle M. (observ. 11) et de Mme N. (observ. 1), que nous avons étudiées tout à l'heure, est, dans les premières, la limitation aux régions périphériques d'un trouble circulatoire, qui, dans les secondes affecte la totalité du membre.

c) Enfin dans un dernier cas, celui de Mme L. (observ. 4), les résultats obtenus au cours des examens successifs présentent une certaine variabilité. Mais ils concordent toujours sur un point : c'est l'infériorité de l'index oscillométrique au niveau du poignet droit, re-

lativement à la valeur qu'il présente au poignet gauche. A cette anomalie se joint le plus souvent une hyperpulsatilité et une hypertension systolique des artères du coude, comme dans le cas des observations 2 et 5.

A d'autres moments (le 8/12, 24 par exemple), on note une diminution globale à tous les niveaux du membre supérieur droit de la tension systolique et de l'indice oscillométrique, comme dans les observations du premier groupe. (Mme N. observ. 1 par exemple). Il y a là une variabilité qui demande à être interprétée.

Retenons seulement pour l'instant la présence constante d'anomalies au niveau du membre où prédominent les troubles vasomoteurs.

Voilà donc un ensemble de faits concordants. Sur 6 cas de syndrome de Raynaud à prédominance unilatérale, tous les six permettent de révéler de façon permanente une circulation troublée au niveau des vaisseaux sur lesquels se manifestent avec prédilection les phénomènes spasmodiques.

Toute la valeur de ce fait est dans l'interprétation qu'on lui donne. Les troubles circulatoires persistants, que nous avons observés, sont-ils de nature purement fonctionnelle ou bien au contraire sont-ils liés à des altérations organiques des vaisseaux artériels? Si la seconde hypothèse se vérifiait, nos observations constitueraient un argument puissant pour les partisans de la théorie artérielle du syndrome de Raynaud.

Certains auteurs, MM. Claude et Tinel, notamment,

ont déjà noté, dans des cas de syndrome de Raynaud ancien, un affaiblissement permanent du pouls radial. La nature purement spasmodique du phénomène avait été démontrée dans leur cas par le rétablissement rapide d'une circulation normale sous l'effet du traitement hypophysaire. Nous ne croyons pas que la même conclusion puisse s'appliquer à nos malades. L'élément fonctionnel n'était certes pas dénué d'importance dans certaines de nos observations. L'épreuve du bain chaud nous en a donné la preuve.

C'est ainsi que dans un cas du moins (observ. 5), cette manœuvre effaçait de façon presque complète les anomalies oscillométriques.

Mais le fait était loin d'être constant, et chez deux autres de nos patientes (observ. 1 et 4) le bain chaud n'avait que fort peu d'efficacité. L'élément spasmodique était chez elles minime.

D'ailleurs l'importance relative du facteur spasmodique dans la genèse des troubles circulatoires nous paraît un argument de peu de valeur pour affirmer la nature purement fonctionnelle des anomalies observées. Admettons un instant, ce qui est certainement inexact, que la gêne circulatoire décelée par l'oscillomètre ne soit que le reflet d'un état permanent de vaso-constriction. La question de l'artérite ne s'en posera pas avec moins d'acuité. Est-il habituel de voir s'installer spontanément, au niveau de certaines fibres musculaires, un état de contracture permanente, observable régulièrement pendant des mois, des années ?

Or c'est pendant 11 mois que nous observons la même asymétrie oscillatoire chez Mme N. (observ. 1). C'est pendant plus de 7 mois que nous le notons chez Mme B. (observ. 2).

S'il s'agit d'un trouble purement fonctionnel, pourquoi se localisera-t-il toujours sur les mêmes vaisseaux, tandis que leurs homologues du côté opposé, de même que les autres artères de l'économie resteront indemnes de tout spasme?

La seule explication plausible des faits que nous avons observés nous paraît être l'existence de lésions artérielles. Peut-être l'artérite est-elle dans certains cas au moins insuffisamment accusée pour rendre compte à elle seule des anomalies oscillatoires observées. Mais elle constitue en tout cas une épine irritative qui provoque et localise le spasme vaso-constricteur comme un ulcère du pylore provoque et localise un spasme pylorique, comme, plus près de notre sujet, des lésions artérielles provoquent et localisent le spasme artériel dans la claudication intermittente.

C'est ainsi que l'étude des formes asymétriques du syndrome de Raynaud nous paraît susceptible de fournir des arguments importants en faveur de l'origine artéritique des troubles vasomoteurs.

CONCLUSIONS

En résumé l'étude oscillométrique des artères des membres chez des malades atteints de maladie de Ray-

naud nous a permis de faire les constatations suivantes :

1° Au cours des crises de syncope ou d'asphyxie locale des extrémités, le spasme vaso-constricteur ne se limite pas aux artérioles terminales, mais se propage aux troncs artériels plus volumineux (radiale, cubitale, peut-être même humérale).

2° Pendant le paroxysme, il existe en amont des segments artériels contractés une hypertension systolique et une hyperpulsatilité en rapport avec l'obstacle qu'apporte à l'écoulement du sang le spasme artériel périphérique.

3° En dehors des paroxysmes, les formes asymétriques du syndrome de Raynaud permettent de constater des troubles circulatoires périphériques dont la localisation immuable au niveau d'un groupe artériel déterminé implique l'existence à son niveau de lésions organiques. Il est permis de penser que les formes symétriques du syndrome, dans lesquelles les constatations sont plus difficiles, ne sont pas exemptes des mêmes phénomènes.

Pression artériolaire. Capillaroscopie.

Nous n'avons pas pratiqué chez nos sujets l'étude de la pression artériolaire et l'examen microscopique des capillaires.

Les résultats donnés par ces méthodes d'examen ne nous ont pas semblé apporter des notions bien

nouvelles sur la pathogénie du syndrome de Raynaud.

Heitz, à l'aide de l'appareil de Gaertner, a montré que la tension artériolaire, dans les doigts affectés, s'effondre au moment de la crise de syncope ou d'asphyxie locale. De 10 à 12 cm. de mercure, elle tombe à zéro.

La capillaroscopie a montré à Leriche et Policard, comme à Anny Halpert une constriction des anses capillaires au cours du paroxysme.

Ces constatations ne font que confirmer un fait, qui déjà pour Maurice Raynaud n'était pas douteux. C'est que la crise de syncope ou d'asphyxie locale a pour substratum un spasme vasoconstricteur localisé aux artérioles et aux capillaires. Mais elles n'aident en rien à la compréhension du mécanisme de ce spasme.

Peut-être l'étude de la pression artériolaire et de la capillaroscopie seraient-elles plus instructives dans l'intervalle des paroxysmes qu'au moment de ceux-ci.

PATHOGÉNIE

Nous n'entreprendrons pas ici d'exposer et de discuter point par point les différentes théories pathogéniques échafaudées pour expliquer le syndrome de Raynaud. Tel n'est pas le but de ce travail.

Voulant nous faire une opinion personnelle, nous nous sommes bornés à analyser, sans parti-pris, les observations dont nous disposions et à en tirer les conclusions qui nous paraissaient s'imposer. Nous ne sommes cependant point partis à l'aveuglette, et, de nos lectures, nous avons tiré une ligne de conduite.

Toutes les hypothèses tendant à expliquer le syndrome de Raynaud (théories nerveuses pures de Raynaud ou de Vulpian; théorie vasculaire, théorie hémoclasique) se résument en somme à l'incrimination de deux facteurs isolés ou associés :

1° hyperexcitabilité du système nerveux vaso-moteur (système endocrino-sympathique).

2° Lésions vasculaires et particulièrement artériolaires.

Ce sont ces deux facteurs dont nous nous sommes ef-

forcés de déterminer l'influence à l'origine des troubles que présentaient nos sujets.

1° Etat du système endocrino-sympathique

Le sympathique tient sous sa domination la musculature artérielle, comme d'ailleurs tous les autres muscles de la vie végétative. Son intervention est évidente à l'origine d'un syndrome essentiellement caractérisé par des troubles vaso-moteurs. De fait toutes les hypothèses pathogéniques lui attribuent un rôle important et voient dans le syndrome de Raynaud la manifestation d'un état d'hyperexcitabilité sympathique.

Les travaux de ces dernières années ont montré les relations étroites, qui existent entre l'état du système nerveux végétatif et la condition des glandes endocrines. Nous nous croyons donc autorisés à réunir dans un même chapitre les constatations auxquelles ont donné lieu chez nos sujets l'étude de ces deux appareils. Nos observations résultent de deux modes d'investigation.

L'examen clinique, les épreuves biologiques.

Constatations cliniques

1° *Troubles ovariens.* — Parmi les symptômes cliniques imputables à un trouble endocrino-sympathique, les plus fréquents chez nos malades étaient des troubles ovariens.

a) Trois d'entre elles étaient des ménopautiques précoces :

Mme P. (observ. 5) avait toujours présenté de la dysménorrhée et le flux menstruel avait définitivement cessé à 38 ans.

Mme B. (observ. 10) avait vu ses règles cesser à 36 ans après une longue phase de dysménorrhée.

Mme Lo (observ. 7) avait eu sa ménopause à 39 ans.

Quant à Mme L. (observ. 4), qui n'était plus réglée depuis 1 an, son âge voisin de celui de la ménopause physiologique nous dispense de la considérer comme atteinte de troubles ovariens. D'ailleurs le syndrome de Raynaud avait fait son apparition bien longtemps avant toute anomalie menstruelle.

b) Chez une autre de nos malades, Mlle M. (observ. 11) nous notons l'existence d'une aménorrhée transitoire, ayant duré 3 mois et ayant coïncidé avec une exacerbation des troubles circulatoires.

c) Enfin chez Mme W. (observ. 1), on relève une diminution très marquée de l'abondance des menstrues et malgré l'âge peu avancé de la malade, ce trouble s'accroît de mois en mois, en même temps que s'étendent et s'accentuent les phénomènes circulatoires.

d) Par contre deux de nos malades, Mme B. (observ. 2) et Mme Z. (observ. 9) ne présentent aucun trouble menstruel.

De ces faits nous pouvons donc conclure que les troubles menstruels, sans être constants sont notés avec une grande fréquence chez les femmes atteintes de syndrome de Raynaud. C'est d'ailleurs là une constatation ancienne. Boisseau en 1832, avait été tellement

frappé de la coïncidence de troubles dysménorrhéïques avec l'acrocyanose, qu'il désignait celle-ci sous le nom de « cyanose utérine ».

Raynaud lui-même, insiste longuement dans sa thèse sur cette coexistence et note dans plusieurs cas la coïncidence entre l'apparition de troubles ovariens et celle des spasmes vasculaires périphériques.

Presque tous les auteurs, depuis lors, reconnaissent l'association fréquente des deux processus morbides.

2° *Autres troubles glandulaires.* — Par ailleurs le seul trouble glandulaire observé chez nos malades est un petit goître, sans signes de Basedowisme, noté chez Mme Be. (observ. 10) qui nous l'avons vu présentait d'autre part une ménopause précoce.

3° *Troubles imputés à un déséquilibre vago-sympathique.* — En dehors de ces troubles glandulaires, nous n'avons guère rencontré chez nos malades de manifestations pathologiques directement imputables à un déséquilibre vago-sympathique.

Dans un seul cas (Mme Z., (observ. 9) on a pu relever l'existence d'une tachycardie habituelle, avec pouls aux environs de 100 pulsations par minute.

Epreuves biologiques

Mais ne voulant pas nous en tenir à ces notions purement cliniques, nous avons chez deux de nos malades, que les circonstances nous ont permis d'examiner plus minutieusement, pratiqué les épreuves jugées le plus

aptes à renseigner sur le tonus végétatif. Remarquons que nous n'attribuons pas à ces épreuves une valeur absolue. MM. Grenet et Pellissier viennent encore de montrer qu'elles peuvent être en désaccord avec des faits anatomiques indiscutables. Les résultats, dans ces deux cas, ont été essentiellement différents. Chez Mme N. (observ. 1). toutes les épreuves sont négatives et ne décèlent aucune anomalie. Le métabolisme basal, mesuré à deux reprises, est normal. L'épreuve de Goetsch (par injection d'adrénaline) ne réalise ni hypertension maxima, ni accélération du pouls, ni glycosurie. Elle peut être considérée comme négative.

Les résultats de ces deux épreuves chez Mme N. démontrent l'intégrité fonctionnelle de la thyroïde dont les vices de fonctionnement entraînent des modifications du métabolisme basal et souvent un état de sympathicotonie que ne met pas en évidence ici l'épreuve de l'adrénaline. Bien au contraire, comme le montre le réflexe oculo-cardiaque fortement positif (— 24) notre malade présente une prédominance nette du parasympathique.

Chez Mme B. (observ. 2) au contraire, toutes les épreuves concordent pour démontrer l'existence d'hyperthyroïdie :

Le métabolisme basal est augmenté ; lors de deux examens à huit jours d'intervalle, son exagération est évaluée à 25 et à 27 %.

L'épreuve de l'adrénaline décèle un état hypersympathicotonique, attesté par une accélération tardive du

pouls, une baisse légère de la tension minima et de la glycosurie dans les heures suivantes.

Mais le réflexe oculo-cardiaque est assez fortement positif et décèle, associé à la sympathicotonie un certain état de vagotonie.

Par ailleurs le test de l'hypophyse s'est montré négatif.

Chez Mme G. (observ. 3) un réflexe oculo-cardiaque négatif prouve un certain état de sympathicotonie.

Signalons de plus que dans l'une des observations que nous a communiquées M. Lian (Mme Be., observ. 10) nous voyons figurer la relation de l'épreuve du nitrite d'amyle (G. Richard). Cette épreuve avait dans ce cas mis en évidence un état sympathicotonique accentué : accélération immédiate et considérable du pouls : 80-132; chute immédiate de la tension systolique qui de 19 cm. de mercure tombe en quelques secondes à 16, pour se relever secondairement au-dessus de son niveau initial, à 25 cm.

Que conclure de cet ensemble de constatations? Un seul fait nous paraît s'en dégager avec netteté. C'est la quasi constance chez les sujets atteints de maladie de Raynaud, de troubles affectant les glandes endocrines ou le tonus neuro-végétatif.

Chez tous ceux de nos malades, qui ont pu être étudiés de façon suffisamment attentive, nous avons, par la clinique ou par les épreuves biologiques, mis en évidence quelque perturbation glandulaire ou nerveuse.

Quant à la nature de cette perturbation elle fut es-

sentiellement variable chez nos différents sujets et rien dans nos constatations ne nous permet de dégager les éléments d'un syndrome endocrinien ou neuro-végétatif plus spécialement lié au déterminisme de la maladie de Raynaud.

Pour ce qui est des glandes endocrines, seule la fréquence des troubles menstruels nous a paru digne d'être notée. Encore ne sont-ils pas constants chez nos sujets féminins. D'ailleurs le syndrome de Raynaud s'observe aussi chez l'homme.

Remarquons que la lecture des nombreuses observations publiées dans ces dernières années n'est, à ce point de vue, guère plus instructive.

Il est rare d'y voir mentionner, en dehors des troubles menstruels un trouble glandulaire caractérisé et ce n'est qu'à titre exceptionnel que nous avons vu noter la coexistence avec le syndrome de Raynaud de troubles hypophysaires (Pribram, Nicolis), de troubles surrénaux (Rualdi, Petges, Faber) ou thyroïdiens (Bonnier, Hyde, L. Lévi et Rothschild, Dupré et Kahn, Osborn).

La même incertitude résulte de l'étude du système neuro-végétatif. L'hypersympathicotonie, qu'il paraît naturel d'observer au cours d'un syndrome caractérisé par des accès de vaso-constriction ne nous a pas paru constante. Nous l'avons même vue dans un cas remplacée par un état vagotonique pur. Mais le petit nombre des observations, où nous avons pu faire figurer une étude du tonus vago-sympathique, impose à nos con-

clusions une réserve d'autant plus grande, que nos constatations sur ce point ne concordent pas avec celles de la plupart des auteurs.

La crise hémoclasique

Au cours de ces dernières années, à la suite des travaux de M. le Pr Widal et de ses élèves, on a pensé trouver dans les phénomènes de choc l'explication du syndrome de Raynaud.

Apparition et disparition brusque, action provocatrice du froid sont des caractères communs importants entre l'affection qui nous occupe et d'autres entités morbides manifestement liées à une perturbation colloïdale.

Effectivement Souques et Moreau (Académie de médecine, 20 juillet 1920) observèrent dans un cas la coexistence des symptômes de la crise hémoclasique avec un paroxysme acro-asphyxique. Par contre chez deux autres malades, aucun trouble humoral ne put être mis en évidence. L'année suivante, chez un sujet atteint de syndrome de Raynaud, M. Widal provoque une crise d'urticaire aux lieu et place de la crise d'asphyxie. Enfin on a signalé (Castex et Queirel) la coexistence chez un même malade du syndrome de Raynaud avec d'autres troubles d'origine hémoclasique, l'hémoglobinurie paroxystique par exemple.

Nous n'avons pas chez nos sujets recherché la crise hémoclasique. Remarquons d'ailleurs avec MM. Mauriac

et Piéchaud, que, fût-elle mise en évidence de façon constante au début de la crise vaso-constrictrice de la maladie de Raynaud que le problème pathogénique et étiologique n'en serait guère éclairé. Tendance aux chocs colloïdaux et déséquilibre neuro-végétatif sont, comme l'ont montré les travaux de Tinel, Garrelon, Santenoise, Lumière, deux états intimement liés.

Qu'il présente ou non au moment des paroxysmes les manifestations du choc hémoclasique, le malade atteint de syndrome de Raynaud est toujours un sujet à système sympathique instable et c'est pour le moment la seule notion que nous retiendrons de nos observations.

Une analyse plus fine des phénomènes nous paraît bien hasardeuse en l'état actuel des connaissances; elle ne préciserait d'ailleurs que des points de détail, alors que des questions capitales restent à résoudre.

2° Les lésions artérielles et artériolaires.

Durant de longues années on admit (M. Raynaud, Vulpian, etc...) la complète intégrité anatomique du système artériel dans le syndrome de Raynaud. On opposait la gangrène symétrique des extrémités, syndrome fonctionnel, aux autres gangrènes des membres, qui elles, sont manifestement liées à une oblitération artérielle.

Depuis les premières années de ce siècle, ce n'est

plus là un dogme intangible. De nombreux auteurs ont publié des observations de syndrome de Raynaud accompagnés de lésions vasculaires diverses :

Artériosclérose généralisée (Bouveret, Bourrelly, Saint-Philippe, Verdralle, Randsom et Kingdom, Dehio, Souques, Tiersch..., etc.).

Athérome accentué d'une artère d'un membre (Gilbert, Souques et Rathery).

Artérite oblitérante d'un membre (Baraban, Etienne, Dehio, Raymond et Gougerot, Goldschmidt, Paisseau et Lemaire, Salvatore de Léo, M. Labbé et Denoyelle).

Compression artérielle (Crouzon).

Blessures vasculaires (Lortat-Jacob et Sézary).

Ces faits, en réalité, sont considérés comme peu fréquents. La seule constatation importante est celle de lésions des artérioles terminales des membres :

Petites artères de la main et des doigts (Dehio, Gangolphe, Goldschmidt, Gouget, Roques et Chalier, Lyle et Graine, Gallavardin et Bernheim) et surtout artérioles dermiques des extrémités (Recklinghausen).

Mais cette artériolite, cliniquement latente n'a pu être constatée que par l'histologie dans des formes avec gangrène, ayant nécessité l'exérèse d'une phalange ou d'un doigt. Et si de très nombreux auteurs croient ces lésions artériolaires nécessaires à la production de la gangrène des extrémités, leur rôle dans le déterminisme des accès de syncope ou d'asphyxie locale semble beaucoup plus douteux et fait l'objet de nombreuses controverses.

Nos observations, croyons-nous, nous permettent de prendre franchement parti dans la discussion.

Cliniquement, nous n'avons que rarement trouvé au niveau des membres atteints de signes évidents de lésion artérielle. Une seule de nos observations est à ce point de vue pleinement concluante : Mlle M. (observ.11) durant plus de 4 mois a présenté au niveau du membre inférieur droit un syndrome d'artérite caractérisé par des douleurs incessantes, un certain degré d'œdème et une abolition presque totale de la pulsatilité artérielle, même au niveau de la fémorale. Il est impossible de ne pas établir une corrélation entre cette artérite et la prédominance aussi au niveau du membre inférieur droit des troubles ressortant du syndrome de Raynaud.

Chez nos autres malades, l'examen clinique nous a seulement permis de mettre en évidence en un point quelconque de l'économie une atteinte du système artériel. Nous ne prétendons pas que ce seul fait implique nécessairement l'existence d'altérations artérielles au niveau des extrémités atteintes Mais la tendance à la généralisation que manifestent habituellement les processus artéritiques chroniques rend la chose au moins vraisemblable.

Or Mme N. (observ. 1) était atteinte de néphrite chronique, et l'on sait l'importance des altérations artérielles dans le tableau anatomo-pathologique du mal de Bright. Il en était de même de Mme Lo (observ.7), malade observée dans le service de M. L. Ramond et qui présentait en outre une aortite. Mme P. (observ.5) était égale-

ment porteuse d'une aortite, qui, fait rare, fut confirmée à l'examen radioscopique par l'apparition sous forme d'une tache opaque extrêmement nette d'une plaque d'athérome située sur la concavité de la crosse aortique.

M. M. (observ. 6) était un homme de 70 ans, dont les artères temporales sinueuses et l'hypertension fémorale attestaient la sclérose du système artériel.

Ce simple exposé de faits, relevés dans un ensemble de 11 observations est déjà assez impressionnant.

L'*oscillométrie*, comme nous l'avons déjà remarqué nous apporte aussi un argument puissant en faveur de l'existence d'altérations artérielles à la base du syndrome de Raynaud. Mise à part Mlle M. (observ. 11) chez laquelle la clinique seule permettait de reconnaître une artérite du membre inférieur, l'examen oscillométrique nous a permis chez 5 de nos malades, en dehors de tout paroxysme, de mettre en évidence une asymétrie tensionnelle ou oscillatoire constante coïncidant avec une asymétrie des crises vasoconstrictrices.

Il nous paraît bien difficile d'assigner à ces troubles circulatoires permanents comme le font MM. Claude et Tinel pour leur malade, une nature purement spasmodique. Les exemples sont rares de spasmes pour ainsi dire permanents, que n'entretient pas *in situ* une lésion irritative chronique.

Mais encore, chez les malades dont nous venons de parler, le spasme existait, prouvé par la variabilité des anomalies sphygmomanométriques et dans un cas (Mme P., observ. 5) par l'efficacité complète, absolue de l'é-

preuve du bain chaud. Chez Mme G. (observ. 3), la seule de nos patientes qui ait présenté des phénomènes gangréneux importants, le facteur spasmodique semblait absolument nul, pendant que sous nos yeux se constituaient et évoluaient les phénomènes sphacéliques. Aucune anomalie tensionnelle ou oscillatoire, aucune action du bain chaud, durant cette période. Comment alors expliquer la nécrose des extrémités digitales, si l'on n'admet pas un obstacle organique, lésionnel à leur irrigation?

La radiographie des artères des membres, nous avait paru, au début de nos recherches, susceptible de déceler à coup sûr des lésions athéromateuses. Nous avons renoncé à ce procédé d'investigation. Chez un sujet ayant à la palpation des artères humérale et radiale indurées, rigides, une excellente radiographie fut faite dans le laboratoire de l'un des spécialistes les plus réputés. Les artères n'étaient pas visibles.

Les *antécédents* de nos malades, l'histoire clinique de leur affection, nous apportent encore des éléments de présomption en faveur de l'existence des lésions artérielles. L'artérite ou l'artériolite que nous soupçonnons, nous lui trouvons au moins une origine possible, vraisemblable. Quatre des 5 malades, chez lesquelles l'oscillométrie décelait une asymétrie entre les artères de deux membres homologues étaient toutes quatre des syphilitiques avérées. Et l'on sait la prédilection qu'affecte la syphilis pour les tuniques artérielles.

L'une d'elles, Mme L. (observ. 4) avait de plus présenté

au niveau du membre le plus atteint un panaris grave, à la suite duquel les troubles circulatoires s'étaient considérablement accentués.

Chez Mme G. (observ. 3), qui n'avait jusqu'alors présenté que de légères crises de syncope locale des extrémités, c'est à la suite d'une petite maladie fébrile, accompagnée d'arthralgies, que l'on voit apparaître des phénomènes gangréneux étendus.

Même remarque dans le cas de Mme N. (observ. 1), syphilitique par ailleurs, chez laquelle les accès de syncope locale des doigts se montrent pour la première fois à la suite d'une congestion pulmonaire.

Cette action déterminante d'un facteur infectieux ne nous semble s'expliquer d'aucune façon aussi bien que par l'intermédiaire d'un processus artéritiques.

Cette artérite, d'ailleurs, nous en avons eu la preuve dans trois cas, grâce à l'histologie.

Examen histologique. — Ne disposant pas, comme ont pu le faire quelques auteurs, de pièces opératoires permettant l'examen d'artères relativement volumineuses, nous nous sommes contentés de pratiquer chez trois de nos sujets une biopsie cutanée au niveau des extrémités les plus atteintes.

Nous savions, par les travaux de Recklinghausen et de Chalier, que le maximum des lésions afférentes au syndrome de Raynaud s'observait au niveau des fines ramifications artérielles du derme.

De plus ce mode opératoire nous permettait de faire

porter nos investigations sur des malades présentant de simples crises ischémiques des extrémités, sans aucun phénomène sphacélique. Les trois malades qui subirent une biopsie cutanée sont : Mme N. (observ. 1), Mme B. (observ. 2) et Mme G. (observ. 3). Dans les deux premiers cas on préleva en vue de l'examen histologique un petit fragment de peau à la pulpe de l'un des doigts le plus fréquemment atteint de crises syncopales ou asphyxiques. Chez Mme G., qui présentait de la gangrène des extrémités digitales, mais sans phénomènes spasmodiques nets, du moins au cours de la période où nous pûmes l'observer, la biopsie fut pratiquée sur un doigt atteint de gangrène, mais en dehors de la zone sphacélique. Les pièces ont été fixées aussitôt après leur prélèvement ce qui permet de tenir compte de toutes les altérations observées au niveau des endothéliums vasculaires.

Dans les 3 cas, les lésions artériolaires étaient manifestes.

Chez Mme N., on note :

L'endothélium des artérioles est presque partout épaissi. Sur certains vaisseaux cette tuméfaction est considérable et les cellules endothéliales ont presque un aspect cubique. Par endroits, l'endothélium est desquamé, fait qui peut être considéré comme anormal sur des pièces fixées à l'état frais.

Aucune altération de la tunique moyenne, ni de l'adventice.

Il y a surtout capillarite. Les vaisseaux plus volumineux sont moins touchés.

Chez Mme B. les lésions sont plus marquées encore. Quelques artérioles paraissent indemnes. Mais la plupart sont très touchées. Leur endothélium est extrê-

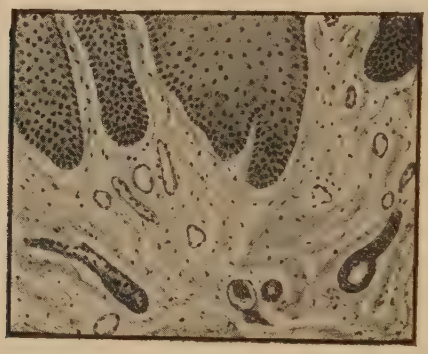

Fig. 1. Mme B.., (Obs. II)

mement épaissi et ses cellules ont par place un aspect cubique. Sur quelques artérioles elles se disposent en plusieurs assises.

On note dans certains cas une infiltration discrète de la mésartère.

Chez Mme G. enfin, les altérations vasculaires sont à leur maximum. La plupart des artérioles sont bourrées de cellules cubiques disposées en couches superposées, qui oblitèrent totalement la lumière du vaisseau.

Sur une artère plus volumineuse, l'endothélium, tu-

méfié est légèrement desquamé et la tunique moyenne présente un certain degré d'infiltration.

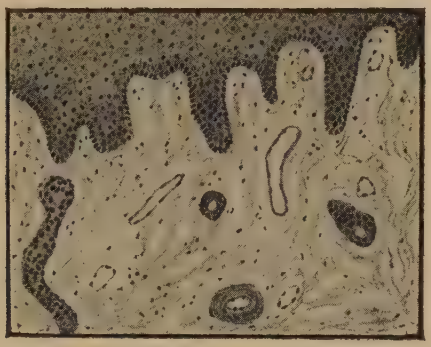

Fig. 2. Mme G.., (Obs. III)

Ainsi, pour trois de nos malades, nous avons eu la preuve de l'existence de lésions artériolaires. A toutes les présomptions de lésions vasculaires que nous apportaient le clinique et l'oscillométrie, s'adjoint la confirmation histologique.

C'est là déjà un fait important pour ce qui concerne Mme G. et l'étude pathogénique de sa gangrène.

Mais il n'étonnera personne, car, actuellement, la plupart des auteurs reconnaissent les lésions artérioliques comme habituelles, lorsqu'il existe des phénomènes sphacéliques.

Nos constatations prennent toute leur valeur, lorsqu'elles sont relatives aux deux autres malades.

Mme N. (observ. 1) n'a jamais présenté que des trou-

bles trophiques insignifiants. Mme B. (observ. 2) en a toujours été totalement exempte. L'artériolite n'est donc pas l'apanage des formes accompagnées de gangrène. Elle se rencontre aussi chez des sujets présentant pour toute manifestation morbide les accès de syncope ou d'asphyxie locale, qui caractérisent les formes légères du syndrome de Raynaud.

De l'étude du système artériel chez nos malades les conclusions se dégagent avec netteté. Toutes nos observations personnelles comportent la mise en évidence de lésions artérielles. Il en est de même, parmi les observations qui nous ont été communiquées, de toutes celles qui ont donné lieu à une exploration clinique ou oscillométrique des artères. Parmi nos cas positifs, un seul (celui de M. M. observ. 6) a trait à des lésions diffuses d'artériosclérose. Tous les autres concernent des altérations vasculaires localisées aux membres mêmes qu'affectent les troubles vaso-moteurs.

Voilà, nous semble-t-il, un ensemble de faits, dont il serait difficile de ne point tenir compte dans l'établissement d'une théorie pathogénique.

3° Conclusions sur la pathogénie du syndrome de Raynaud

Etudiant, à propos de nos observations, la pathogénie du syndrome de Raynaud, nous avions adopté comme plan de travail la recherche chez nos malades des deux

facteurs primordiaux invoqués dans les différentes théories : l'état du système endocrino-sympathique; l'état du système artériel.

Des deux côtés, nos recherches ont été pleinement concluantes. Tous les sujets dont le système nerveux végétatif et l'appareil endocrinien purent être soigneusement examinés, présentaient une perturbation de l'un de ces deux appareils. Tous les sujets dont les artères purent être explorées étaient atteints de lésions artérielles.

Si nous osions tirer de nos constatations des conclusions applicables à la généralité des cas, nous dirions que le syndrome de Raynaud résulte de l'association de deux facteurs nécessaires et suffisants :

1° Une altération anatomique des vaisseaux artériels, dont la preuve est faite au niveau des rameaux terminaux des artères des membres, mais dont la clinique rend probable la fréquente extension aux troncs plus volumineux.

2° Une prédisposition aux phénomènes spasmodiques, résultant d'un déséquilibre du système nerveux végétatif, souvent lié à des troubles endocriniens.

Leur association est nécessaire.

Les perturbations vago-sympathiques qu'invoque uniquement la théorie nerveuse pure de M. Raynaud nous paraissent incapables à elles seules de rendre compte du syndrome de Raynaud. Elles se rencontrent au cours de nombreux états pathologiques (asthme, tachycardies, urticaire, etc.) au même titre que dans l'affection qui nous occupe.

Leur présence même à l'origine de troubles si variés montre bien qu'elles ne peuvent à elles seules donner d'un de ces troubles une explication complète. C'est ce qu'ont compris nombre d'auteurs, qui se sont efforcés de mettre en évidence au niveau des extrémités atteintes une épine irritative localisant les phénomènes spasmodiques auxquels son état nerveux prédispose le sujet.

Jusqu'à ces dernières années les investigations restèrent infructueuses. L'intégrité anatomique du système artériel était généralement admise et ne pouvant invoquer des lésions vasculaires, les auteurs ne savaient où rechercher la lésion irritative incriminable à l'origine des accidents. M. Raynaud reconnaissait son impuissance à la déceler. Vulpian, impressionné par l'opinion courante n'osait pas parler d'artérite. Mais il semble le regretter. « On peut bien il est vrai, écrivait-il, se demander si les vaisseaux et en particulier les artères n'offrent pas, quoi qu'on en ait dit, des altérations dans ces cas, et si ces altérations ne jouent pas un rôle important dans la production de l'anémie locale et de la gangrène, qui peut en être la suite ». Il se résignait à placer au niveau des plexus nerveux périvasculaires l'origine du réflexe vasoconstricteur, par lequel il expliquait la crise de syncope ou d'asphyxie locale.

Enfin quelques auteurs (Samuel, Wiglesworth, de Grazia, Kornfeld, Monnestein, Jeanselme) s'appuyant sur de rares observations de syndrome de Raynaud coexistant avec des lésions des nerfs périphériques,

ont fait de ces dernières la cause des troubles vaso-moteurs. Cette théorie, qu'infirme la topographie capricieuse des phénomènes ischémiques n'a rencontré que peu de défenseurs.

Actuellement, d'innombrables publications montrent la coïncidence du syndrome de Raynaud avec des lésions artérielles ou artériolaires et de plus en plus on tend à faire de l'artériolite le primum movens des accidents.

Les recherches pratiquées sur nos malades nous permettent de nous rallier entièrement à cette thèse.

Mais les altérations vasculaires, si elles ont un rôle pathogénique primordial, sont incapables à elles seules de réaliser des accès de syncope ou d'asphyxie locale. Il nous suffit, pour en donner la preuve, de rappeler, comme nous le faisions au début de ce travail, l'existence d'affections telles que la thromboangéite oblitérante de Buerger, ou l'artérite oblitérante progressive syphilitique, dans lesquelles des lésions artériolaires, suffisantes pour provoquer de la gangrène, ne donnent lieu à aucun phénomène spasmodique.

Artériolite et terrain neurotonique sont donc deux éléments obligatoirement associés à l'origine du syndrome de Raynaud. Mais ce n'est pas une association rigide, immuable. Le dosage des deux influences n'est pas toujours identiquement le même, et c'est ce qui explique le polymorphisme clinique de l'affection. Parfois les

lésions vasculaires sont minimes et ont pour seule action de déclancher des phénomènes spasmodiques, qui sur un terrain approprié, peuvent revêtir une intensité considérable. C'est ce que nous voyons par exemple chez M. M. (observation 6) et c'est également le cas habituel chez les jeunes femmes ou les jeunes fille si fréquemment affligées de crises syncopales ou acroasphyxiques.

Dans d'autres cas au contraire le système artériel présente au niveau de ses ramifications terminales des altérations importantes.

Mais les troubles nerveux sont légers. Tel est le cas de Mme G. (observ. 3), chez laquelle des lésions gangréneuses étendues ne furent précédées que de crises vasoconstrictrices minimes.

L'importance relative des facteurs artériel et nerveux peut ainsi caractériser une multitude de types cliniques, et si nous nous croyions obligés au début de cette étude d'écarter de nos observations tous les cas de gangrène symétrique dont l'évolution n'avait manifesté aucune allure spasmodique, nous sommes maintenant tout disposés à admettre entre ces cas d'artériolite et le syndrome de Raynaud le plus typique l'existence d'innombrables formes de transition.

Voulant rester sur le terrain des faits acquis, nous bornerons là nos conclusions. Nous éviterons notamment de nous prononcer sur le mécanisme intime des accès, qu'aucune donnée précise ne nous permet de déterminer.

La théorie de Vulpian nous paraît séduisante et l'idée d'un réflexe à point de départ et à point d'arrivée artériels s'accorderait à merveille avec nos constatations, établissant le rôle des altérations vasculaires. Mais rien ne nous autorise à nier l'influence possible d'un choc humoral. Peut-être ces deux mécanismes pourraient-ils être invoqués dans des cas différents.

ETIOLOGIE

L'étiologie du syndrome de Raynaud est peut-être plus obscure encore que sa pathogénie. L'infinie variété des circonstances dans lesquelles il s'observe n'a pas encore permis de déterminer avec précision sa cause. C'est pourquoi nous croyons intéressant d'analyser à ce point de vue nos observations.

Trois facteurs étiologiques semblent surtout intéressants à retenir : la syphilis, les infections aiguës, les causes locales.

1° La syphilis.

Quatre des malades dont l'observation figurait dans la thèse de Maurice Raynaud étaient des syphilitiques. Cependant cet auteur ne parut pas apprécier l'importance étiologique de l'infection spécifique. Elle fut depuis mise en évidence par d'innombrables publications. Nous ne citerons que les observations de Brouardel, Gaucher, Druelle, Nicolas et Mattia, Jeanselme et Schulmann, Crouzon et Marcel Laurent, Audry et Chatellier, Gougerot, Milian et Perin, Guillain et Kudels-

ki, etc... Il faut mentionner tout spécialement l'important travail de *Giroux* (*Annales des maladies vénériennes*, déc. 1913), qui outre de nombreuses observations personnelles, contient une abondante bibliographie.

Nous ne pouvons que confirmer l'opinion de cet auteur sur la fréquente coexistence du syndrome de Raynaud et de la syphilis.

Sur nos 11 malades, 5 étaient des syphilitiques avérées, ayant présenté des accidents cutanéo-muqueux ou présentant actuellement des stigmates viscéraux ou sérologiques. Ce sont : Mme N. (observ. 1), Mme B. (observ. 2); Mme P. (observ. 5), Mme L. (observ. 4) et Mlle Lo (observ. 7).

Enfin chez une jeune infirmière, venue consulter dans le service du Dr Grenet pour une anémie d'origine hérédo-syphilitique, nous avons également observé le syndrome de Raynaud. Les circonstances ne nous ont pas permis de faire figurer son observation dans ce travail. Ce cas nous permet cependant de dire que *sur 12 malades atteints de syndrome de Raynaud, six au moins étaient syphilitiques.*

Nous croyons difficile de ne voir là qu'une coïncidence fortuite et de ne pas attribuer à l'infection spécifique un rôle étiologique important vis-à-vis du syndrome de Raynaud.

Mais si la coïncidence fréquente des deux affections est un argument important, il serait plus important encore de montrer les rapports étroits qu'elles contractent entre elles. L'influence du traitement est ici inté-

ressante à considérer. Deux de nos malades syphilitiques ont pu, tout en restant sous notre surveillance subir un traitement spécifique suffisant. Mme N. (observ. 1), et Mme B. (observ. 2).

Chez toutes deux le résultat fut démonstratif : Mme N. vit bientôt ses crises s'atténuer et s'espacer pour disparaître finalement de façon totale. Une légère reprise des accidents en septembre 1925 fut vite jugulée par une nouvelle série de piqûres.

Chez Mme B. les constatations furent plus intéressantes encore. L'amélioration nette, considérable, observée à la fin du traitement avait été précédée d'une exacerbation marquée des troubles circulatoires. Trois semaines après le début du traitement arsenico-mercuriel, alors que la malade avait reçu 3 gr. 10 de novarsénobenzol et 8 centigrammes de cyanure de mercure, on voit les crises, qui avaient presque disparu depuis près de 15 jours, réapparaître quotidiennement. Ultérieurement sous l'effet de la continuation du traitement, une nouvelle amélioration se produit, et cette fois durable.

L'interprétation la plus vraisemblable de l'exacerbation observée, bien qu'elle fût tardive relativement au début du traitement, nous paraît être une réaction de Herxheimer, et si l'on admet cette explication elle nous paraît être une preuve manifeste des rapports liant les crises vaso-constrictives à l'infection tréponémique.

Cette explication nous paraît ici plus vraisemblable

que celle qui consisterait à attribuer, comme l'ont fait dans un cas analogue, MM. Nicolas, Massia et Dupasquier, l'augmentation des accès à une intoxication novarsénobenzolique. Chez notre malade, la continuation du traitement fit à nouveau disparaître les accidents et ce fait seul suffit à les rapporter à leur véritable cause.

Notons d'ailleurs que l'exacerbation d'un syndrome de Raynaud au début d'un traitement spécifique a déjà été signalée dans un certain nombre d'observations, et récemment encore, à propos d'un cas de M. Tinel, M. Milian proposait également pour expliquer un fait de cet ordre l'hypothèse d'une réaction de Herxheimer.

L'argument statistique, comme l'action du traitement spécifique nous paraissent donc établir dans un grand nombre de cas le rôle de la syphilis à l'origine du syndrome de Raynaud.

Mais le tréponème est loin d'être de façon constante l'agent responsable de cette affection. Dans la moitié de nos observations, aucun indice ne nous autorisait à incriminer la syphilis.

Quant au mode d'action de la spécificité, il est plus difficile de le préciser et nous ne pouvons pas nous prononcer avec certitude entre les deux théories soutenues à cet égard :

L'importance considérable que nous attribuons aux lésions artérielles nous inciterait plutôt à penser que

c'est par leur intermédiaire que s'exerce l'action du tréponème.

Mais rien, dans nos constatations, ne s'oppose à l'idée défendue notamment par Audry et Châtellier, qui attribuent l'action étiologique de la syphilis à une atteinte des glandes endocrines et font de la maladie de Raynaud une "endocrinide syphilitique angionucrotique".

2° **Les infections aiguës.**

De nombreuses maladies infectieuses aiguës ont été incriminées à l'origine du syndrome de Raynaud : la diphtérie (Powell), la variole, la scarlatine (Chevron), la rougeole, la coqueluche le rhumatisme articulaire aigu (Léopold-Leoi), l'érysipèle, le choléra. Mais l'action de ces maladies ne semble démontrée que dans de rares observations. Il est moins rare de voir mentionnée l'apparition de troubles vaso-moteurs des extrêmités à la suite de la grippe (Batman, Faure, Miller, Dardignac, Laurentie), de la pneumonie (Dufour) et surtout de la typhoïde (Richard). Remarquons en passant la fréquence des complications artérielles au cours de ces infections.

Pour nous, deux de nos observations montrent l'action au moins occasionnelle d'une infection aiguë sur l'établissement d'un syndrôme de Raynaud. Chez Mme N. (observ. 1), les crises de syncope locale apparaissent pour la première fois à la suite d'une congestion pulmonaire. Rappelons que par ailleurs cette malade était

syphilitique. Mme G. (observ. 3), qui présentait depuis son enfance quelques troubles circulatoires légers des extrémités, fait une gangrène étendue des doigts à l'occasion d'une petite infection dont la nature d'ailleurs ne put être déterminée.

Comment expliquerons-nous ces faits? On pourrait penser que l'incident pathologique en cause a créé ou exagéré le déséquilibre vago-sympathique présenté par ces sujets. Cette hypothèse est peu vraisemblable pour Mme G., chez laquelle les phénomènes spasmodiques étaient des plus restreints.

Il nous paraît beaucoup plus naturel d'admettre que l'action du facteur infectieux s'est portée sur les artérioles, exagérant des lésions déjà existantes, ou en créant de toutes pièces. Notre observation 11, nous confirme dans cette idée en nous montrant une artérite oblitérante apparaissant au cours d'une petite infection générale et exagérant les troubles vasculaires antérieurement notés.

L'histoire de nos malades nous porterait à croire que dans certains cas, d'étiologie indéterminée, une infection banale, même minime, pourrait à juste titre être rendue responsable du syndrome de Raynaud.

3° Les facteurs locaux.

Le troisième élément mis en évidence dans nos observations est l'influence possible de facteurs infectieux ou irritatifs locaux dans l'étiologie et la détermi-

nation topographique du syndrome de Raynaud. Deux de nos observations sont à ce point de vue démonstratives : celle de Mme L. (observ. 4) et celle de Mme G. (observ. 3).

Nous ne nous étendrons pas sur l'histoire de la première de ces malades. Elle a déjà été rapportée à la société médicale des hôpitaux par MM. Grenet et Pellissier, qui montrèrent l'influence évidente d'un panaris sur l'évolution du syndrome de Raynaud. L'accident septique atteignait l'index de la main droite, et son apparition coïncida avec une exacerbation manifeste des troubles circulatoires au niveau du membre correspondant. Désormais les accès vaso-constricteurs prédominèrent du côté droit et ils prirent une intensité et une durée considérable. On vit même apparaître au niveau des 3e et 4e doigts de cette main des accidents sphacéliques légers. De plus l'oscillométrie révèla de façon constante une gêne circulatoire affectant les artères de l'avant-bras.

Chez Mme G. les faits sont un peu différents mais ils nous paraissent avoir une signification analogue. Cette malade, dès son arrivée à l'hôpital Tenon présentait au niveau des extrémités digitales des deux mains un état de cyanose permanente, qui se transforma progressivement en sphacèle cutané.

Mais tous les doigts n'étaient pas atteints uniformément, et, fait curieux, les lésions avaient des deux côtés une topographie exactement semblable. Les deux pouces étaient absolument indemnes ; l'annulaire ne présen-

tait à gauche aucune altération et à droite il n'était affecté que d'une toute petite plaque escarrotique au niveau de sa pulpe. Par contre à une main comme à l'autre, le doigt le plus sévèrement lésé était l'index, au niveau duquel la gangrène avait par son étendue et sa profondeur une importance toute particulière. Les lésions étaient également assez étendues au niveau du médius et de l'auriculaire.

Spontanément, la malade nous donna la raison d'une si exacte symétrie. Ouvrière d'usine, elle assurait le fonctionnement d'une machine-outil (affûteuse). Un filet d'eau froide s'écoulait constamment sur l'objet en voie d'élaboration et mouillait en même temps les mains de notre sujet. Or, pendant le travail, l'attitude de ses mains était telle que les pouces et les annulaires étaient abrités par la paume de la main contre les projections liquides. Les autres doigts y restaient exposés.

Mieux que toute description, les photographies ci-contre, dues à l'obligeance de M. Topard, externe du service, montrent les rapports étroits existant entre la topographie des lésions et celle des régions cutanées soumises à un refroidissement habituel.

Nous ne prétendons aucunement tirer de ces deux cas des conclusions générales, et faire d'une irritation locale une condition habituelle d'apparition du syndrome de Raynaud. Les faits de ce genre sont rares et nous sommes convaincus que le hasard seul nous a permis d'en observer deux cas à un court intervalle. Les seules observations qu'il en existe à notre connaissance sont

Fig. 3. Mme G.., Position des mains au cours du travail.

Fig. 4. Mme G.., topographie des lésions

celles de *Salvatore de Léo*, qui rapporte un cas de syndrome de Raynaud unilatéral, avec absence complète et permanente de pouls radial et huméral, survenu à la suite d'un traumatisme; celles de MM. Lortat-Jacob

et Sézary, Babinski et Froment, Heitz, Leriche dans lesquelles on voit chez des soldats apparaître un syndrome paroxystique d'acroasphyxie au niveau d'un membre atteint à la fois de blessures vasculaires et nerveuses, enfin une observation de *Sabatucci*.

Retenons seulement qu'il existe des cas où l'action d'un facteur étiologique local a pu être mise en évidence de façon indubitable à l'origine du syndrome de Raynaud, et nous y verrons un argument de plus en faveur de la nécessité dans le déterminisme de ce complexus symptomatique d'une cause locale aiguillant vers les artères des extrémités la tendance spasmophile du sujet.

Quant à la façon dont a agi dans nos deux observations l'infection ou le refroidissement, elle ne nous paraît pas douteuse, étant données les anomalies oscillatoires permanentes observées dans le premier cas et les lésions artériolaires importantes mises en évidence par l'histologie dans le second.

L'artérite fut le prélude et le substration de l'angiospasme.

Il en était sans doute de même dans les observations de M. Salvatore de Léo ; et de MM. Lortat-Jacob et Sézary. Toutes mentionnaient l'existence manifeste d'altérations artérielles.

4° Autres facteurs étiologiques.

Quant aux autres facteurs étiologiques invoqués par divers auteurs à l'origine de la maladie de Raynaud,

nous ne les avons pas retrouvés chez nos malades, au moins avec une fréquence digne d'être mentionnée.

La *néphrite chronique*, dont 3 de nos patientes présentaient les manifestations est celui que nous avons noté le plus souvent. Le brightisme, dont le rôle étiologique, a été mis en évidence par Debove, Roques, d'Astros est mentionné dans d'assez nombreuses publications parmi les plus récentes desquelles nous citerons celles de MM. Parisot; Achard et Rouillard; Rathery, Roubier, etc.

La coexistence du syndrome de Raynaud avec le mal de Bright n'est pas pour nous surprendre. Tous deux reconnaissent pour origine des lésions artérielles.

Remarquons d'ailleurs la parenté symptômatique, qui unit à la syncope locale de la maladie de Raynaud, le « doigt mort » des Brightiques. Tout porte à croire à l'identité de ces deux manifestations et à considérer de ce fait le syndrome de Raynaud comme très fréquent chez les brightiques.

La tuberculose. — Rénon et Bonnenfant, Guillain et Thaon, Lannois et Porot, G. Roques, puis plus récemment Achard et Rouillard, Roubier, Mussio Fournier publièrent des observations assez probantes de syndrome de Raynaud survenant chez des tuberculeux. Une de nos malades (observ. 8) était tuberculeuse. Mais les troubles circulatoires s'étaient montré bien antérieurement au début, au moins apparent, des lésions pulmonaires. Leur éclosion n'avait eu aucune influence sur la

répétition ou l'intensité des accès de syncope locale.

Nous ne croyons pas devoir établir dans ce cas une relation entre le syndrome de Raynaud et l'infection bacillaire.

Tels sont les seuls facteurs étiologiques relevés chez nos malades. Mentionnons notamment l'absence dans nos cas : du *paludisme* (Raynaud, Chabé, Guthrie, Paisseau et Lemaire), du *diabète* (Rathery), de l'*alcoolisme* (Lancereaux). Quant aux *cardiopathies*, surtout mitrales, dont Maurice Raynaud déjà soulignait l'importance et sur lesquelles insistèrent Milne, puis Roques et Chalier, nous n'en avons rencontré que chez une seule de nos patientes, Mme P. (observ. 5), qui était atteinte d'aortite. Mais nous ne voyons aucun obstacle à admettre leur rôle adjuvant dans le déterminisme du syndrome de Raynaud et à supposer avec M. Chalier et MM. Mauriac et Piéchaud que la gêne circulatoire entraînée par une lésion valvulaire puisse permettre la manifestation clinique d'un trouble vaso-moteur léger, qui sans elle fût resté latent.

Conclusion sur l'étiologie du syndrome de Raynaud

Aucun facteur étiologique ne s'est donc montré constant dans nos observations. Un seul élément nous a paru se dégager avec netteté : c'est la fréquence influence de la syphilis, qui semble avoir déterminé les troubles vaso-moteurs de la moitié de nos malades.

Comme la plupart des auteurs nous admettrons que

la maladie de Raynaud n'est pas une entité morbide, mais un syndrome, traduisant l'association de lésions artériolaires à un trouble endocrino-sympathique. Chacun de ces deux éléments pathogéniques peut résulter de causes variées, infectieuses, toxiques ou traumatiques, parmi lesquelles la syphilis semble tenir une place relativement importante.

CONCLUSIONS

I. Chez tous les malades atteints de syndrome de Raynaud, qu'il nous a été donné d'observer, nous avons pu mettre en évidence une altération organique du système artériel.

Souvent la clinique seule fut impuissante à la déceler, mais elle put être révélée à l'aide de procédés d'investigation plus précis : oscillométrie, biopsie cutanée.

II. Les lésions artérielles ou artériolaires, si elles constituent la cause principale du syndrome de Raynaud, ne résument cependant pas à elles seules son mécanisme pathogénique. L'allure spasmodique des accidents ne s'explique que par l'association au facteur artériel d'un état de déséquilibre vago-sympathique.

Cet état neurotonique, fréquemment lié à un vice fonctionnel des glandes endocrines (ovaire surtout) est d'observation relativement banale. Il se rencontre à l'origine de troubles variés. Seule l'existence d'une épine irritative locale est capable d'aiguiller sur les artères des extrémités la tendance spasmodique du sujet.

III. Parmi les facteurs étiologiques incriminables à l'origine du syndrome de Raynaud, un seul attire l'attention par la fréquence avec laquelle il peut être décelé ;

c'est la syphilis, à laquelle il semble que l'on puisse rapporter la moitié au moins des cas observés.

IV. Lorsque la syphilis n'est pas en jeu, il semble que de façon relativement fréquente on puisse retenir à l'origine du syndrome de Raynaud des infections aiguës, parfois bénignes et même méconnues.

V. Dans quelques cas, à vrai dire exceptionnels, on peut mettre en évidence à l'origine du syndrome de Raynaud une cause locale, traumatique ou infectieuse, déclenchant l'apparition des troubles vaso-moteurs et déterminant leur topographie.

VI. En résumé le syndrome de Raynaud nous apparaît comme résultant de deux facteurs pathogéniques nécessairement associés à son origine : des altérations artérielles ou artériolaires et un trouble endocrino-sympathique.

Les causes du syndrome de Raynaud englobent toutes les affections susceptibles de léser les tuniques artérielles et toutes les circonstances capables d'atteindre dans leur fonctionnement les glandes endocrines et le système nerveux végétatif.

Vu : *Le Doyen*,
H. ROGER.

Vu : *Le Président*,
WIDAL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
LAPIE.

BIBLIOGRAPHIE

Pas plus que nous n'avons prétendu faire une étude complète du syndrome de Raynaud, nous n'entreprendrons ici un exposé bibliographique étendu de la question.

Nous nous bornerons à citer les travaux les plus importants et particulièrement ceux qui nous ont guidé dans l'élaboration de cette étude.

Parmi les ouvrages d'ensemble, lire surtout :

Maurice Raynaud. — (*Thèse Paris* 1868), base de tout travail sur la question.

Vulpian. — Leçons sur l'appareil vaso-moteur, tome II.

Achard et L. Lévi. — In traité de médecine Gilbert et Thoinot t. XXXI, p. 564.

Heitz. — Articles *Artères*, in traité de médecine Sergent Ribadeau-Dumas et Babonneix, t. IV.

Sarvonat. — L'étiologie et la pathogénie de la maladie de Raynaud (*Revue générale, Gazette des Hôpitaux*, 8 juin 1907).

Cassirer. — Die vasomotrischen und trophischen Nevrosen (1 vol. Berlin 1912).

Mauriac et Piéchaud. — La maladie de Raynaud, sa pathogénie. (*Bulletin médical*, 1924 n° 6).

Vaquez. — La maladie de Raynaud (*Pratique méd. française*, janvier 1925).

L. Ramond. — La maladie de Raynaud (Leçon faite à l'hôpital Laënnec en 1925 et non encore publiée).

Meignant et Kaplan. — Syndrome de Raynaud (*Revue générale*) (*Gazette des Hôpitaux*, 28 nov. et 5 déc. 1925).

Ch. Achard. — Maladie de Raynaud (*Bulletin médical*, 2 janvier 1926.

Sur les données de l'oscillométrie, consulter plus particulièrement :

Claude et Tinel. — Syndrome de Raynaud d'origine émotive. Guérison par opothérapie hypophysaire et ovarienne (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 9 avril 1925. p. 570).

Sur les données de la capillaroscopie :

Leriche et Policard. — Note sur les modifications de la circulation capillaire dans la maladie de Raynaud. (*Lyon chirurg.* 1921,214).

Anny Halpert. — Ueber Mikrocapillarbeobachtungen bei einem Fall von Raynaudscher krankheit (*Zeschr. f. d. ges. exper. Med.* Berlin 1920-125).

Sur le rôle pathogénique des troubles endocriniens et sympathiques :

L. Fontaine. — D'une pathogénie endocrinienne du syndrome de Raynaud et de divers syndromes vaso-moteurs (*Thèse Toulouse*, 1912).

Pribram. — Hypophyse und Raynaudsche Krankheit (*München med. Wchnschr*, 1920).

Nicolis. — Morbo di Raynaud ed ipofisi (*Radiol. méd. Milano*, 1922-118).

Faber. — Raynaud's disease in a patient with an affection of suprarenal gland. (*Ugesk. f. Laeger*, Copenhague, 1919, 2112).

Ramond (F) et François (A).— Anévrisme cirsoïde et maladie de Raynaud. (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 12 avril 1918).

Laignel-Lavastine. — Pathologie du sympathique (1 vol., Alcan, Paris 1923).

Audry et Chatellier. — (*Ann. dermato et syphil.* 1922, t. III, p. 275).

Castex et Queiret. — Syndrome de Raynaud et hémoglobinurie paroxystique . (*Prensa med.* 20 janv. 1921).

Souques. — Crise hémoclasique dans la maladie de Raynaud. (*Acad. de médecine*, 1920, 44).

Souques et Moreau. — *Id.* (*Bulletin de la soc. méd. hôp. Paris*, 20 juillet 1920).

Sur le rôle de l'artérite :

Barié. — Lésions artérielles de la maladie de Raynaud. (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 28 janvier 1916).

Souques. — Gangrène symétrique des extrémités du type Raynaud et lésions artérielles. (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 21 janv. 1916).

Michoten. — Mal. de Raynaud et artérite oblitérante. (*Marseille, méd.*, 1919 p. 515).

Salvatore de Leo. — S. de Raynaud et endartérite oblitérante. (*Il. Morgagni* (Naples), 6 juillet 1924, n° 27).

R. Dupérié. — Le syndrome de Raynaud chez le nourrisson. (*Paris Méd.*, n° 38, 20 sept. 1924).

Gallavardin et Bernheim. — Rôle de l'artérite dans la pathogénie de la maladie de Raynaud. (*Soc. méd. des hôp. Lyon*, avril 1925).

Voir aussi les différentes références relatives au rôle étiologique de la syphilis.

Sur le rôle de la syphilis, on trouvera une bibliographie étendue dans les ouvrages suivants :

Giroux. — Maladie de Raynaud et syphilis. (*Annales de dermato. et vénéorol.*, 1913, t. VII, p. 881).

Kudelski. — Gangrène symétrique des extrémités d'origine syphilitique. (*Th. Paris*, 1923.

Citons seulement quelques travaux récents :

Gaucher, Brizard et Bralez. — Maladie de Raynaud et syphilis secondaire. (*Ann. mal. vénér.*, janvier 1915, p. 6).

Nicolas, Massia, Gaté, Pilon. — Syndrome de Raynaud et syphilis. (*Ann. mal. vénér., Chicago*, 1915, p. 509).

Lisser. — Syphilis et maladie de Raynaud (in *Arch. mal. cœur*, 1916, p. 400).

Lévy-Bing et Jarbey. — Maladie de Raynaud chez un syphilitique atteint d'accidents secondaires. (*Ann. mal. vénér.* sept. 1917, p. 547).

Giroux. — Maladie de Raynaud et syphilis. (*Monde Médical*, 1918-103).

Vignolo-Lutati. — Morbo di Raynaud e sifilide. (*Morgagni-Milano*, 1919-147).

Ghelfi. — Morbo di Raynaud e sifilide. (*Riforme méd. Napoli*, 1921-156).

Guillain et Kudelski. — Gangrène symétrique des dix doigts de la main coïncidant avec des lésions syphilitique cutanées diffuses. (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 9 juin 1922 p. 917).

Laporte. — Maladie de Raynaud et syphilis. (*Soc. méd. Toulouse*, juin 1923).

Milian et Perin. — Maladie de Raynaud localisée au nez et aux oreilles, de nature syphilitique, guérison par le novarsénobenzol. (Soc. dermato et syphil., 1923, p. 189).

Jeanselme et Schulmann. — Syndrome de Raynaud à paro-

xysmes nocturnes d'origine syphilitique. (*Soc. dermato et syphil*, 2 juillet 1924).

Babalian. — Maladie de Raynaud et syphilis. (*Soc. franç. de dermato et syphil.* 12 juin 1924).

M. Labbé et Denoyelles. — Artérite syphilitique des membres simulant un syndrome de Raynaud. (*Soc. méd. hôp. Paris*, 35 mars 1925).

Autres facteurs étiologiques :

Bret et Chalier. — Maladie de Raynaud et lésions cardio-vasculaires. (*Revue de méd.*, 10 août 1911).

Chalier. — Rétrécissement mitral et maladie de Raynaud. (*Presse médicale*, 12 sept. 1918).

Roques. — Rapports de la maladie de Raynaud avec la tuberculose et les lésions cardio-vasculaires. (*Province Médicale*, 17 août 1922).

Roques et Chalier. — Rétrécissement mitral et maladie de Raynaud. (*Lyon méd.*, 27 août 1911).

Rathery. — Syndrome de Raynaud, 3 cas au cours de la néphrite chronique de la tuberculose et du diabète. (*Progrès médical*, 1919-123).

Mussio Fournier. — Sindroma de Raynaud en un tuberculoso. (*Rev. méd. de Uruguay*, Montevideo, 1917, 490).

Paisseau et Lemaire. — Deux cas de gangrène des membres d'origine palustre. (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 9 février 1917, p. 219).

Chabé. — Maladie de Raynaud et paludisme. (*Rev. gén. clin et thérap.*, 1918, p. 549).

Parisot. — Mal. de Raynaud dans la néphrite chronique. (*Th. Nancy*, 1908).

Dufour. — Note sur la pathogénie des gangrènes symétriques des extrémités dans les affections pneumoniques à propos d'un cas autopsié. (*Bull. soc. méd. hôp. Paris*, 1901).

Sur l'action des facteurs locaux :

Salvatore de Leo. — Syndrome de Raynaud et endartérite oblitérante. (*Il Morgagni* (Naples), 6 juillet 1924, n° 27).

Lortat-Jacob et Sézary. — Asphyxie et gangrène symétrique des extrémités dans les blessures nerveuses associées à une oblitération artérielle : réalisation du syndrome de Raynaud. (*Revue de neurologie, Paris,* 1915, 1911).

Sabatucci. — Sindrome a tipo di « morbo di Raynaud » di origine traumatica. (*Policlin. Roma,* 1919, Sez. prat. 70-74).

H. Grenet et Pellissier. — Maladie de Raynaud avec artérite apparue à l'occasion d'une infection locale chez une ancienne syphilitique. (*Soc. méd. des hôp.*, 6 février 1925).

Jeanselme. — Syndrome de Raynaud, après section des branches cutanées du médian. (*Journ. de méd. int.* 15 oct. 1905).